

EPISPADIE UND BLASENEXTROPHIE

BEHANDLUNGSMETHODEN
UND ERGEBNISSE AN DER
KINDERCHIRURGISCHEN KLINIK
DER KINDERKLINIK DER UNIVERSITÄT
MÜNCHEN IM DR. VON HAUNERSCHEN
KINDERSPITAL IM ZEITRAUM VON
1955 BIS 1983 MIT BESONDERER
BERÜCKSICHTIGUNG DER
HARNKONTINENZ

Regine Baumgartner

*Diss
München
1985*

Aus der Kinderchirurgischen Klinik der Kinderklinik der
Universität München im Dr. von Haunerschen Kinderspital

Direktor: Prof. Dr. med. W.Ch. Hecker

EPISPADIE UND BLASENEXTROPHIE

BEHANDLUNGSMETHODEN UND ERGEBNISSE AN DER
KINDERCHIRURGISCHEN KLINIK DER KINDERKLINIK DER
UNIVERSITÄT MÜNCHEN IM DR. VON HAUNERSCHEN
KINDERSPITAL IM ZEITRAUM VON 1955 BIS 1983
MIT BESONDERER BERÜCKSICHTIGUNG DER HARNKONTINENZ

Inaugural - Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von
Regine Baumgartner
aus
München
Jahr
1985

Mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der
Universität München

Referent: Prof. Dr. A. Holschneider

Korreferent: Prof. Dr. W. Ch. Hecker

Dekan: Prof. Dr. W. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 03.10.1985

INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
1. Einleitung	1
2. Embryologie der ableitenden Harnwege	2
2.1. Normale Entwicklung	2
2.2. Theorien zur Entstehung einer Epispadie bzw. einer Blasenextrophie	9
3. Anatomie der ableitenden Harnwege	12
3.1. Die Harnblase	12
3.2. Die Harnröhre	16
3.3. Der Beckenboden	16
4. Physiologie der Harnblase	19
5. Epispadie	24
5.1. Pathologische Anatomie	24
5.2. Therapie	30
5.2.1. Technik nach Williams	31
5.2.2. Technik nach Johnston	34
5.2.3. Technik nach Tanagho	35
5.3. Ergebnisse	39
6. Blasenextrophie	44
6.1. Pathologische Anatomie	45
6.2. Therapie	49
6.2.1. Primärverschluß der Blase	52
6.2.2. Harnableitungen in den Darm	63
- Harnableitungen in den nicht ausgeschalteten Dickdarm	63
Ureterosigmoidostomie	63
Cystosigmoidostomie	66
Colon-Conduit	68
- Harnableitungen in ein nicht isoliertes Dickdarmsegment	69
Rectumblase	69
- Harnableitung in den Dünndarm	71
Ileumblase	71
6.3. Ergebnisse	74
6.3.1. Ergebnisse beim Primärverschluß	74
6.3.2. Ergebnisse bei den Harnableitungen in den Darm	78
- Harnableitungen in den nicht ausgeschalteten Dickdarm	78
Ureterosigmoidostomie	78
Cystosigmoidostomie	80
Colon-Conduit	81

	Seite
- Harnableitungen in ein nicht isoliertes Dickdarmsegment	82
Rectumblase	82
- Harnableitungen in den Dünndarm	83
Ileumblase	83
7. Inkontinenz	85
7.1. Therapie	85
7.1.1. Behandlungsmethoden, die zur Kontinenzver- besserung bei der Epispadie und der Blasen- extrophie angewendet werden	85
7.1.2. Behandlungsmethoden, die zur Kontinenzver- besserung bei männlichen Patienten nach Prostatektomie angewendet werden	98
7.1.2. Behandlungsmethoden, die zur Kontinenzver- besserung bei weiblichen Patienten mit Streßinkontinenz angewendet werden	102
7.2. Ergebnisse	107
7.2.1. Kontinenzverbesserung bei der Epispadie und der Blasenextrophie	107
7.2.2. Kontinenzverbessernde Maßnahmen aus der Gynäkologie und der Erwachsenenurologie	110
8. Epispadie und Blasenextrophie an der Kinder- chirurgischen Klinik der Universität München	113
8.1. Krankheitsverlauf	113
8.1.1. Epispadie	113
8.1.2. Blasenextrophie	122
- Primärverschuß	124
- Harnableitungen in den Darm	129
Ureterosigmoidostomie	129
Cystosigmoidostomie	134
Ileumblase	139
Rectumblase	144
Cutane Ureterostomie	144
8.2. Nachuntersuchungen	145
8.2.1. Epispadie	145
8.2.2. Blasenextrophie	149
- Primärverschuß	149
- Harnableitungen in den Darm	151
Cystosigmoidostomie	151
Ureterosigmoidostomie	153
Ileumblase	154
Rectumblase	156
Colon-Conduit	157
9. Ergebnisse bei der Freien Muskeltransplantation nach Gierup/Hakelius an der Kinderchirurgischen Klinik der Universität München	158

	Seite
10. Diskussion	161
10.1. Epispadie	161
10.2. Blasenextrophie	165
- Primärverschluß	165
- Harnableitungen in den Darm	169
Ureterosigmoidostomie	170
Cystosigmoidostomie	171
Ileumblase	173
Rectumblase	174
Colon-Conduit	176
11. Zusammenfassung	177
- Verlauf	177
Epispadie	177
Blasenextrophie	178
- Nachuntersuchungen	180
Epispadie	180
Blasenextrophie	181
12. Literaturverzeichnis	183

1. EINLEITUNG

Die Epispadie und die Blasenextrophie sind Fehlbildungen am unteren Harntrakt, die für die betroffenen Kinder, deren Eltern und behandelnden Ärzte große Probleme aufwerfen. Es gibt viele verschiedene Behandlungsmethoden, von denen letztendlich keine eine befriedigende Lösung bietet; d.h. den Kindern, die eine Epispadie bzw. eine Blasenextrophie haben, steht manchmal ein lebenslanger Leidensweg bevor. Dieser ist gekennzeichnet durch eine Reihe von Krankenhaus-aufenthalten, meistens mehrere Operationen und soziale Integrationsschwierigkeiten, die auf die Inkontinenz bzw. das Tragen eines Urinals zurückzuführen sind.

Nachdem im Zeichen der Antibiotika-Ära gegen die bei diesen Fehlbildungen obligaten Harnwegsinfekte und deren Folgen einigermaßen erfolgreich angegangen werden kann, ist die Kontinenzsituation vor allem bei der Blasenextrophie das größte Problem. Auch hier gibt es zahlreiche Behandlungsmethoden, doch bietet keine eine zufriedenstellende Lösung. Seit ungefähr vier Jahren wird an unserer Klinik als kontinenzverbessernde Maßnahme bei der Epispadie und nach Primärverschluß bei der Blasenextrophie das Verfahren nach Gierup/Hakelius (1978) (34) angewendet. Die Erfahrung mit dieser Operationstechnik erstreckt sich auf 6 Patienten. Es soll geprüft werden, ob aus unserem Patientengut noch weitere Kinder dafür in Frage kommen, und ob man die 'freie Muskeltransplantation' als Ergänzung zu den heute gebräuchlichen Operationsmethoden verstehen kann. Dazu haben wir den Krankheitsverlauf bei 16 Patienten mit einer Epispadie und bei 35 Patienten mit einer Blasenextrophie beobachtet, und zwar in dem Zeitraum zwischen 1955 bis 1983.

2. EMBRYOLOGIE DER ABLEITENDEN HARNWEGE

2.1. NORMALE ENTWICKLUNG

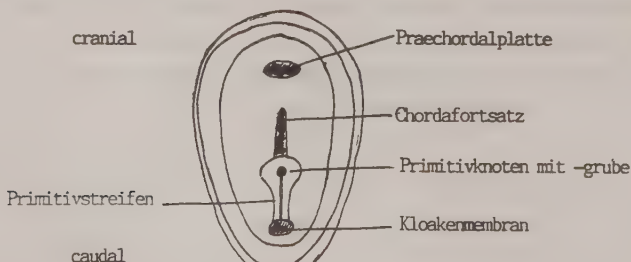
Differenzierung des Embryoblasten (nach Langman, 1977 (61) und Schiebler, 1977 (97))

Während der Nidation bilden sich beim Embryoblasten zwei Keimblätter aus:

- Das Entoderm besteht aus Zellen, die der Blastocystenhöhle zugewandt sind.
- Das Ektoderm liegt darüber als zweite Lage etwas größerer prismatischer Zellen.

Diese beiden Zellagen (Keimblätter) bilden die Keimscheibe, aus der dann der Keim hervorgeht.

Am Anfang der 3. Entwicklungswoche erscheint auf der Ektodermoberfläche ein Streifen, der vom spitz-ovalen Ende bis ungefähr zur Mitte reicht: der Primitivstreifen. An seinem vorderen Ende entsteht der Primitivknoten. Durch den Primitivstreifen wird die spätere Körperlängsachse festgelegt, die zugleich den jetzt gewölbten Keimschild in die zwei symmetrischen Körperhälften teilt. Nun folgt die Wanderung der Ektodermzellen in Richtung auf den Primitivstreifen. Dort runden sie sich ab und versinken in der Rinne des Streifens. Unter Bildung kleiner Cytoplasmafortsätzen wandern sie dann zur Seite und schieben sich zwischen Ekto- und Entoderm. Im Bereich des Primitivknotens bildet sich so die Primitivgrube, aus der dann der Chordafortsatz entsteht. Dieser wächst durch weitere Invagination cranialwärts zwischen beide Keimblätter ein (Abb. 1).



(Abb. 1 KEIMSCHEIBE
nach Schiebler, 1977 (97))

Die ausgewanderten Zellen bilden eine neue kontinuierliche Lage, das Mesoderm. Lediglich an zwei Stellen bleiben Ekto- und Entoderm fest miteinander verbunden: Cranial des Chordafortsatzes entsteht die Praechordalplatte, am caudalen Ende des Keimschildes bildet sich die Kloakenmembran (Abb.1). Das geschieht nach Schärli (1971) (95) in der 4. Embryonalwoche, wenn der Embryo eine Länge von 4 mm erreicht hat. Diese Doppelschicht, die nicht von Mesenchym durchdrungen wird, zerfällt in der späteren Entwicklung durch Desquamation. Die Keimscheibe war zunächst völlig flach. Jetzt faltet sie sich nach ventral ab. Dadurch ergibt sich eine Verlagerung und Stellungsänderung der Praechordalplatte und der Kloakenmembran. Die Praechordalplatte, jetzt Rachenmembran genannt, reißt ein. Daraus entsteht die primitive Mundbucht, die mit dem entodermal ausgekleideten Vorderdarm in Verbindung steht. Die Kloakenmembran schließt die Kloake bzw. den Hinterdarm ab (Abb.2)

Ab einer Embryolänge von 5 mm während der 4.-7. Entwicklungswoche wächst eine querverlaufende Leiste in die Kloake ein, die im Winkel zwischen Allantois und Enddarm entstanden ist, und unterteilt diese in einen vorderen Abschnitt, den Sinus urogenitalis, und einen hinteren, den Canalis anorectalis.

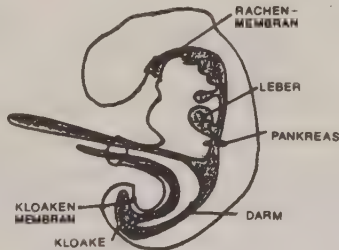


Abb.2 (nach Schiebler, 1977 (97))

Diese Leiste nennt sich Septum urorectale (Abb.3a,b). An ihrer Verbindungsstelle mit der Kloakenmembran entsteht nach Schärli (1971) (95) der Ductus urorectalis, das primitive Perineum. Die Kloakenmembran ist nun unterteilt in Urogenitalmembran und Analmembran (Abb.4a,b).

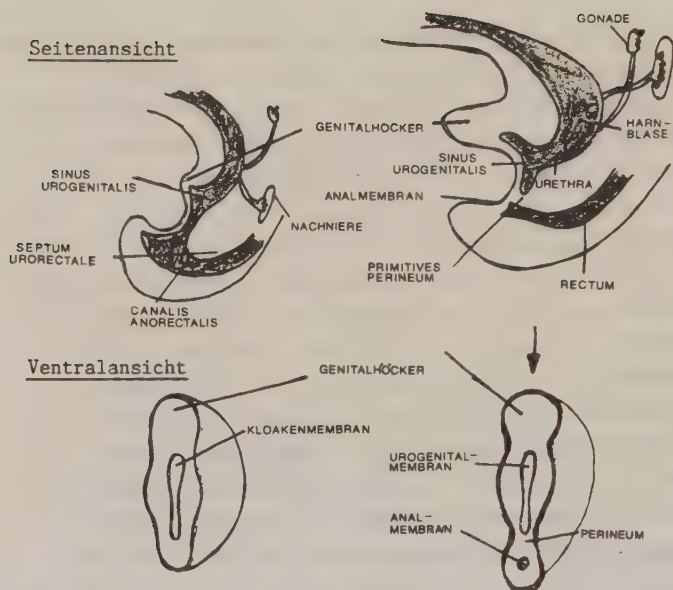


Abb.3a,b
(nach Schiebler, 1977 (97))

Abb.4a,b

Nach Schärli (1971) (95) beginnt sich bei einer Embryo-Länge von 8 mm der ventrale Anteil der Kloake auszudehnen und zu verlängern. Durch diese Größenzunahme des Sinus urogenitalis rückt das Rectalende näher an die Kloakenmembran. Der sog. Schwanzdarm und der Schwanzfortsatz bilden sich zurück. Auf diese Weise gerät die Kloakenmembran in eine mehr caudalständige Lage und dreht sich um fast 90° nach hinten. Die vollständige Unterteilung der Kloake vollzieht sich bei einer Embryonallänge von 16 mm. Zwei laterale Mesodermfalten verschmelzen dabei miteinander und treten cranial mit dem Septum urorectale in Verbindung und verschließen den Ductus urorectalis. Caudal wird dadurch die Kloakenmembran in einen analen und einen urogenitalen Teil getrennt (Abb.5).

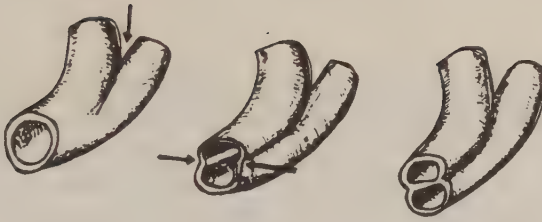


Abb.5 (nach Schärli, 1971 (95))

Entwicklung des Urogenitaltraktes (nach Retik und Bauer, 1976 (93))

In der 4. Woche bildet das Mesoderm seitlich des vorderen cranialen Anteils der Kloakenmembran zwei Wülste: die Kloakenwülste (Abb.5,6)

Diese Wülste wandern beidseits der Kloakenmembran in cranio-anteriorer Richtung (Abb.7a,b)

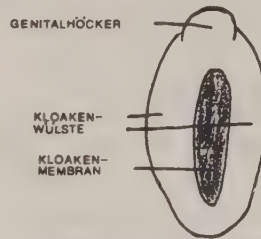
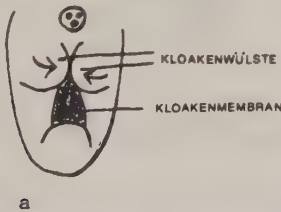


Abb.6 (nach Muecke, 1979 (84))



a



b

Schärli (1971) (95) nennt diese seitlichen Mesenchymproliferationen "innere Genitalfalten", die einen engen Trichter, die Fossa genitalis umschließen. Zusätzlich scheint der craniale Anteil der Kloakenmembran nach caudal zu rutschen, bedingt durch das Wachstum des Embryos.

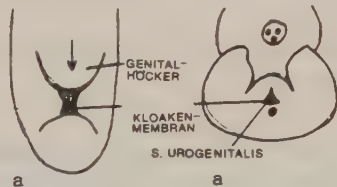
Abb.7a,b (nach Muecke, 1979 (84)) So bedeckt die Kloakenmembran einen immer geringeren Teil der ventralen Wand. Lateral der sog. inneren Genitalfalten heben sich die Labioskrotalfalten ab (Schärli, 1971 (95)).

Die Kloakenwülste verschmelzen am cranialen Anteil in der 5. Woche zum Genitalhöcker (Abb.6,8). Wenn nun die Kloakenmembran in der 7. Woche einreißt, liegt der Genitalhöcker an ihrem vorderen Abschnitt. Daraus gehen dann die äußeren Genitalien hervor, mit der Urethra an ihrer ventralen Seite. Dahinter, durch den primitiven Damm getrennt, entsteht der After.

Die Harnblase entstammt dem oberen und größten Anteil des Sinus urogenitalis. Ursprünglich besteht eine Verbindung zwischen Blase und Allantois. Dieser Gang obliteriert später, bleibt aber als fibröser Strang zwischen Blasenscheitel und Nabel erhalten (Langman; 1977 (61)). Der Blasenfundus, genauer das Trigonum, stammt vom Mesoderm ab und enthält zum Teil noch Endstücke der Wolff-Gänge (Muecke, 1979 (84)). Nach Schärli (1971) (95) spielen sowohl die Wolff- als auch die Müller-Gänge eine wesentliche Rolle bei der Unterteilung der Kloake:

Bei einer Embryonallänge von 5 mm entsteht das mesonephrische Gangsystem (die sog. Wolff-Gänge). Je ein dünner Schlauch läuft entlang der dorsolateralen Körperwand gegen den Schwanzfortsatz hin und mündet knapp distal der Allantoismündung in die Kloake. Sie bilden den Ursprung der Ureterenanlage und beim Knaben die Samenleiter. Wenn der Embryo 10 mm mißt, sprossen beidseits lateral der Wolff-Gänge die Müller-Gänge. Sie treffen sich in der Falte zwischen Allantois und Enddarm und bilden hier den Müller-Höcker. Bei 63 mm Embryo-Länge entstehen am Septum urorectale einzelne Zellhaufen, die sog. Bulbi sinovaginales. Durch Wachstum gelangen

ventrale Ansicht



seitliche Ansicht

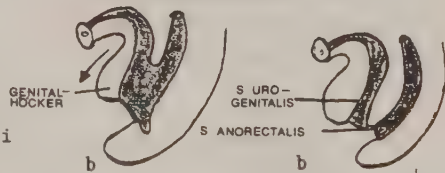


Abb.8a,b

(nach Muecke, 1979 (84))

Abb.9a,b

sie in Kontakt mit dem Müller-Höcker: Daraus entsteht das untere Drittel der Vagina. Die proximale Vagina und der Uterus entwickeln sich aus den Müller-Gängen.

Geschlechtsdifferenzierung (nach Schärli, 1971 (95))

Bei beiden Geschlechtern verläuft die Entwicklung unterschiedlich.

Mann: Der Genitalhöcker vergrößert sich und bildet den Penis (Abb.10). Während seines Wachstums zieht er die Pars Phallica des Sinus urogenitalis mit sich.

Ebenso verschmelzen die inneren Genitalfalten von hinten nach vorne miteinander und verschließen so den Sinus urogenitalis vollständig (Abb.11).



Abb.10 (nach Schärli, 1971 (95))

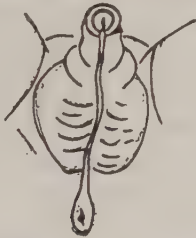


Abb.11 (nach Schärli, 1971 (95))

Auf diese Weise entstehen der bulbäre und der penile Anteil der Urethra und die Raphe penis. Die äußeren Genitalfalten wachsen indessen in ihrer caudalen Region und vereinigen sich dann in der Mittellinie. So entsteht das Skrotum (Abb.12).



Abb.12 (nach Schärli, 1971 (95))

Frau: Hier bildet der Phallus die Klitoris, die inneren Genitalfalten die Labia minora und die äußeren die Labia majora. Die Pars phallica des Sinus urogenitalis bleibt offen und bildet das Vestibulum vaginae. Das Hymen liegt an der Stelle der tiefen Schichten der Urogenitalmembran (Abb. 13-15).



Abb.13



Abb.14



Abb.15

Abb.13-15 (nach Schärli, 1971 (95))

2.2. THEORIEN ZUR ENTSTEHUNG EINER EPISPADIE BZW. EINER BLASENEXTROPHIE

Die Ätiologie ist bis heute noch unbekannt (Jonas et al., 1982 (53)). Es werden unterschiedliche Entstehungsmechanismen diskutiert, von denen im Nachfolgenden kurz die wichtigsten aufgezeigt werden. Gemeinsam ist den verschiedenen Meinungen, daß der Fehlbildung eine Störung zugrunde liegt, die das Mesoderm von einem regelrechten Einsprossen zwischen Ekto- und Entoderm im Bereich der Kloaken- bzw. Urogenitalmembran abgehalten hat.

2.2.1. THEORIE NACH MUECKE (1979) (84)

Es tritt eine Störung zu dem Zeitpunkt ein, in dem sich die mesodermale Zellschicht keilförmig zwischen Ekto- und Entoderm einschiebt, sich die Kloakenwülste und der Genitalhöcker bilden. Normalerweise obliteriert die Kloakenmembran dann und bedeckt somit einen immer geringeren Anteil der ventralen Wand bis sie nur noch den Boden des primitiven Phallus bildet. Das Mesoderm verstärkt die Bauchwand. Wachsen die mesodermalen Zellen nicht ein, weil die Kloakenmembran zu groß ist oder irgendein anderes Hindernis besteht, bleibt die Bauchwand ein schwaches zweilagiges Gebilde und die muskuloskeletalen Anteile werden seitlich verdrängt. Die Kloakenwülste fusionieren weiter caudal zum Genitalhöcker, so daß die Kloakenmembran nicht mehr, wie normalerweise, als Boden des primitiven Phallus fungiert, sondern als dessen Dach (Abb. 16,17). Dadurch wird nach dem Einreißen der Kloakenmembran durch das Fehlen der Muskel- und Skelet-Anteile in der Unterbauchmitte die Blase offen zutage liegen, die Urethra als Rinne erscheinen und der Beckengürtel offen bleiben (Abb.18).

Je nach dem wie schwerwiegend das Einsprossen von Mesoderm behindert wird, ergeben sich Erscheinungsbilder, die von der kloakalen Extrophie bis zur Epispadie unterschiedlichen Ausprägungsgrades variieren.

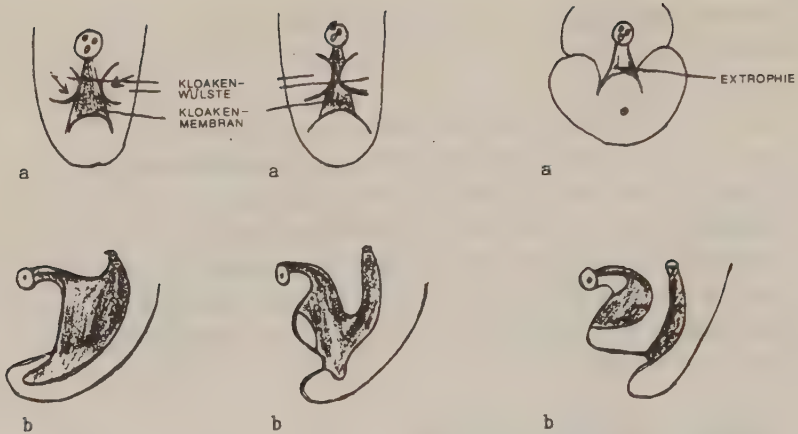


Abb.16a,b.

(nach Muecke, 1979 (84))

Abb.17a,b

Abb.18a,b

2.2.2. Theorie nach Wyburn (1937) (127)

Dieser Autor meint, daß sich aus dem Primitivstreifen ein fehlerhaftes Mesoderm entwickelt, wodurch ein regelrechtes Einwachsen im Bereich der Urogenitalmembran nicht zustande kommt. Durch die darauffolgende Ruptur der Membran entsteht der Defekt.

2.2.3. Theorie nach Paul und Kanagasuntheran (1956) (88)

Sie führen den Defekt darauf zurück, daß das einwachsende Mesoderm nicht in der Mittellinie fusioniert, Ekto- und Entoderm miteinander verbunden bleiben und die Kloakenmembran dann in ihrem ganzen Ausmaß einreißt.

2.2.4. Theorie nach Glenister (1958) (36)

Dieser Autor teilt das Mesoderm in zwei Typen ein, die beide vom Primitivstreifen abstammen:

Das paraaxiale intraembryonale Mesoderm teilt sich auf in

- eine mediale segmentierte Komponente, aus der sich die Somiten entwickeln und in
- die unsegmentierten Seitenplatten, die ihrerseits wiederum durch das Cölom in eine viszerale Schicht (muskulöse und seröse Häute der Eingeweide und ihrer Abkömmlinge) und eine parietale Schicht (Körperwände) aufgeteilt werden.

Letztere Schicht stellt das Mesoderm dar, das in die Kloakenmembran einwächst, das die Blasenmuskulatur formt und den oberflächlichen Anteil der infraumbilicalen Bauchwand bildet. Wenn sich dieses Mesoderm nicht in der Mittellinie vereinigt, bleibt die gesamte Kloakenmembran bestehen. Die Muskulatur des Abdomens entwickelt sich nur bis zu der Spalte, dadurch klaffen die Rectusränder.

2.2.5. Theorie nach Patten und Barry (1952) (87)

Die paarigen Kloakenwülste sollen caudal ihrer normalen Position stehengeblieben sein, und zwar an der Stelle, an der das Septum urorectale auf die Kloakenmembran trifft. Die Kloakenwülste verschmelzen auch in dieser Position zum Genitalhöcker. Der urogenitale Anteil der Kloakenmembran kann sich so nicht einstülpen und bleibt vorn auf der Bauchwand liegen. Dadurch wird ein Einwachsen von Mesoderm an dieser Stelle verhindert. Wenn nun die Kloakenmembran einreißt, liegt der ganze Urogenitaltrakt offen.

2.2.6. Theorie nach Johnston und Kogan (1974) (52)

Diese beiden Autoren meinen, daß ein mesodermales Einwachsen in die infraumbilicale Region nicht ganz ausbleibt, sondern nur zu einem späteren Zeitpunkt stattfindet.

3. ANATOMIE DER ABLEITENDEN HARNWEGE

3.1. HARNBLASE

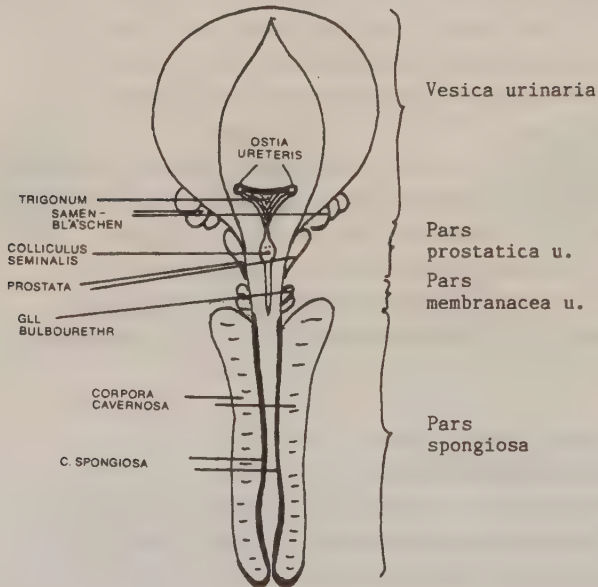


Abb.19

Die Harnblase ist ein muskulöses Hohlorgan, das als Urinreservoir dient. In leerem Zustand erscheint sie an ihrem oberen Pol abgeflacht. Gefüllt erhält sie die Form einer Kugel. Sie hat beim Erwachsenen ein Fassungsvermögen von ca. 300-500 ml. Nach Waldeyer/Mayet (1976) (118) teilt man die Harnblase in 3 Regionen ein: Fundus - Corpus - Apex. Der Apex und ein kleiner Teil der Hinterwand werden von Peritoneum überzogen. Der Fundus ist beim Mann fest mit der Prostatabasis verbunden, bei der Frau liegt er auf dem Diaphragma pelvis. Haltevorrichtungen sind beim Mann das Lig. puboprostaticum und bei der Frau das Lig. pubovesicale, die beide in der Gegend des Blasenhalses ansetzen.

Außerdem liegen dem Blasenfundus noch die Samenbläschen und die Ampullen der Ductus deferentes an.

Beziehung der Harnblase zu den anderen Organen des kleinen Beckens (Abb. 20,21).

M A N N

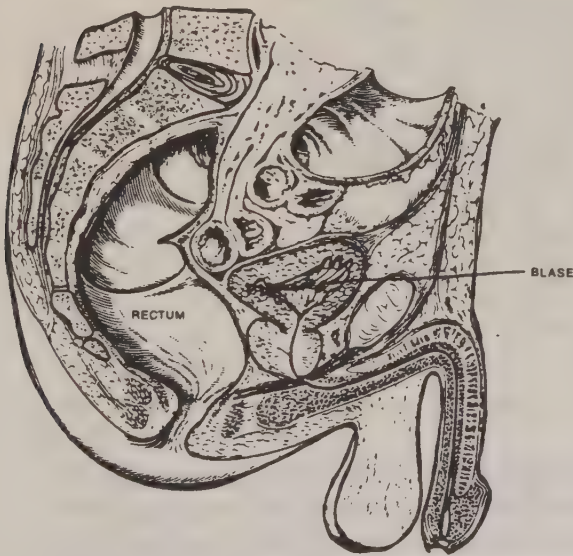


Abb.20 (nach Hohenfellner, 1982 (53))

Nach Waldeyer/Mayet (1976) (118) besteht die Muskelschicht der Blase aus glatten Muskelzellen, die netzartig miteinander verbunden sind. Man kann 3 Lagen erkennen:

- innere längs-
- mittlere ringförmig und
- äußere längsverlaufende Muskelschicht.

Am Blasenausgang und am Trigonum weicht diese Muskelanordnung ab: Die äußeren längsverlaufenden Muskelfasern der

F R A U

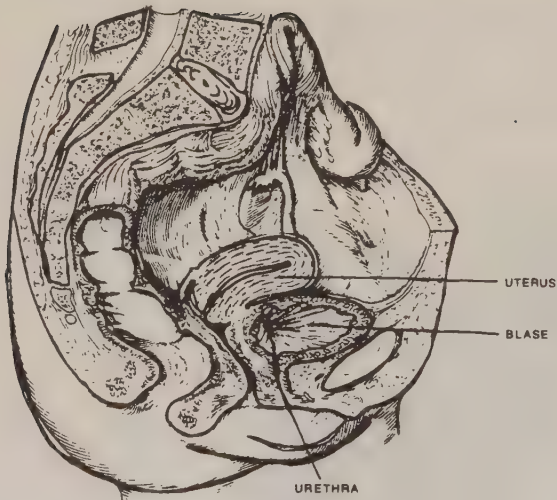


Abb.21 (nach Hohenfellner, 1982 (53))

dorsocranialen Blasenfläche umfassen nach Waldeyer/Mayet (1976) (118) und Woodburne (1976) (125) die Harnröhrenöffnung in einer U-förmigen Schlinge, die den sog. Detrusor darstellt. Zwischen den Schenkeln der Detrusor-Schleife liegen Längsmuskelszüge, die die übrigen Muskellagen durchbohren und mit elastischen Sehnen in die Uvula vesicae einstrahlen. Diese Strukturen ziehen die Uvula nach cranial und hinten, wodurch die Öffnung des Blasenausgangs mitbewirkt wird.

Am Trigonum verlaufen von innen nach außen Längsmuskelfasern, die von den Ureterenöffnungen zur Urethraöffnung hin konvergieren. Darunter liegen querverlaufende Muskelszüge, die die Harnröhre teilweise bogenförmig von hinten umfassen.

Nach Untersuchungen von Woodburne (1976) (125) wird beim muskulären Wandaufbau der Harnblase die rigide Einteilung in die drei unterschiedlich verlaufenden Schichten mehr und mehr in Frage gestellt. Er nimmt an, daß ein netzartiges Fasergeflecht vorliegt, wobei sich bei der inneren Muskelschicht die Tendenz zu einem eher längsgerichteten Verlauf abzeichnet. Diese Fasern sollen bis in die Urethra einstrahlen.

Während Waldeyer/Mayet (1976) (118) und Woodburne (1976) (125) die Muskulatur am Blasen Hals, den sog. Detrusor, als einfache Fortführung der inneren Längsmuskelschicht (sie hat in diesem Bereich einen bogenförmigen Verlauf) erachten, postulieren andere Autoren eine andere Anordnung der Muskulatur in diesem Bereich:

- Jonas und Heidler (1982) (53) gehen von Waldeyer/Mayets (1976) (118) Theorie der 3-schichtigen Muskelanordnung aus. Sie meinen, daß die beiden Längsschichten (nicht die mittlere circuläre) sich zur Urethra hin in einer inneren Längs- und einer äußeren ringförmigen Anordnung fortsetzen. Jedoch soll die ringförmige Schicht am Blasen Ausgang keinen echten Schließmuskel ausbilden.
- Kishev (1975) (57) beschreibt 2 Theorien:
Einmal diskutiert er ein Modell, bei dem Längsmuskelfasern zusammen mit schraubenförmig verlaufenden Ringmuskelfasern in die Urethra einstrahlen; zum anderen erwägt er die Möglichkeit eines irisblendenartigen Schließmuskels.

Nach Waldeyer/Mayet (1976) (118) ist die Schleimhaut der Blase durch eine lockere Tela submucosa mit dem Blasenmuskel verbunden. Bei leerer Blase liegt sie in Falten. Im Bereich des Trigonums fehlt die Submucosa. Hier ist die Schleimhaut fest mit der Muscularis verwachsen, auch bei leerer Blase entstehen keine Falten. Als Epithel findet man Übergangsepithel.

Gefäßversorgung: Aa. vesicales superiores aus der A. umbilicalis versorgen den oberen Abschnitt, Aa. vesicales inferiores aus den Aa. iliacae internae den Blasengrund, Prostata und Samenbläschen. Äste aus der A. obturatoria und

der A. rectalis media sind ebenfalls beteiligt. Der venöse Abfluß ist ein weiterer wichtiger Gesichtspunkt bei der Harnkontinenz. Im Bereich des Blasen-Trigonums und der Urethraöffnung liegt submucös ein starkes Venenpolster, das nach Waldeyer/Mayet (1976) (118) zur Urethraabdichtung beiträgt. Zusätzlich gibt es noch intramuskuläre und oberflächliche Venennetze, die sich in den Plexus venosus vesico-prostaticus entleeren.

3.2. DIE HARNRÖHRE

Die Urethra posterior des Mannes und die proximalen 3/4 der weiblichen Urethra haben morphologische und funktionelle Gemeinsamkeiten (Woodburne, 1976 (125)).

Das Epithel ist Übergangsepithel. In der darunterliegenden Mucosa verläuft ein netzartiges Venengeflecht. Der Hauptbestandteil der dünnen Urethrawand ist längs verlaufende glatte Muskulatur. Bei der Frau findet man wenige circular verlaufende Fasern, beim Mann hingegen bilden sie eine komplette Schicht. Bei beiden Geschlechtern sind die Muskelbündel stark mit elastischem Bindegewebe durchsetzt. An der Stelle, an der die Urethra durch das Diaphragma pelvis nach außen tritt, wird sie vom willkürlich steuerbaren quergestreiften M. sphincter externus umgeben. Beim Mann hat er die Form eines richtigen Sphinkters, bei der Frau bildet er mehr einen Halbkreis, der hinten offen ist, mit weniger Sphinkterfasern um die Urethra herum und hinter der Vagina.

3.3. DER BECKENBODEN

Sowohl bei der Harn- als auch bei der Stuhlkontinenz spielt der Beckenboden eine wichtige Rolle.

An der Innenfläche des Beckenringes entspringt die Muskulatur des Beckenbodens, der den caudalen Abschluß des Bauchraumes bildet.

Nach Schiebler (1977) (97) bildet die Muskulatur einen Trichter, dessen Tülle der Anus ist. (Diaphragma pelvis). Im vorderen Anteil dieses Trichters liegt ein Spalt, der durch eine zwischen den Schambeinästen quer ausgespannte Muskelschicht, dem Diaphragma urogenitale, verschlossen wird.

Das Diaphragma pelvis und das Diaphragma urogenitale sollen im Nachfolgenden genauer dargestellt werden:

Diaphragma pelvis (Abb.22)

Hier ist nach Schiebler (1977) (97) der wichtigste und größte Muskel der M. levator ani. Nach Waldeyer/Mayet (1976) (118) besteht er aus einer Pars publica und einer Pars iliaca. Die Pars publica ist der kräftigere Anteil. Sie entspringt an der Innenfläche des Os pubis. Ihre medialen Faserbündel ziehen als M. puborectalis zum Rectum und verbinden sich mit dessen Vorder- und Seitenwand. Sie strahlen in den M. sphincter ani externus und in die Haut aus. Ein Teil der Faserzüge kreuzt vor dem Rectum zur Gegenseite, ein anderer bildet an seiner Hinterseite mit den Muskelbündeln der Gegenseite eine Schlinge. Die lateralen Anteile der Pars publica ziehen als M. pubococcygeus am Rectum vorbei und setzen am Os coccygis und am Lig. anococcygeum an.

Die Pars iliaca ist der dünnere Anteil und entspringt unterhalb der Linea terminalis vom Os ilium und vom Arcus tendineus m. levatoris ani. In der Mittellinie verbinden sich beide Partes iliacae und bilden die Raphe anococcygea. Es bleibt ein Spalt, der Levatorspalt, durch den die Urogenitalorgane hindurchtreten; beim Mann nur die Urethra, bei der Frau Urethra und Vagina. Den hinteren Anteil des Diaphragma pelvis bildet der M. coccygeus, der von der Spina ossis ischii und vom Lig. sacrospinale entspringt und zum Rand und zur Innenfläche des Os coccygis und des unteren Sakralwirbels zieht.

Die Innervation dieser beiden Muskeln erfolgt nach Waldeyer/Mayet (1976) (118) aus dem Plexus sacralis (S_{3/4}).

Diaphragma urogenitale (Abb. 22)

Nach Schiebler (1977) (97) stellt diese Struktur den caudalen Verschuß des Levatorspaltes dar. Die Muskelfasern sind zwischen den Schambeinästen ausgespannt. Zum Teil sind sie als Muskelplatte angeordnet (M. transversus perinei profundus), die von ventral in die Fossa ischiorectalis hineinragt. Diese Muskelplatte wird an ihrem Hinterrand durch einige weitere Muskelfasern ergänzt, dem M. transversus perinei superficialis. Beim Mann vereinigen sich die quer verlaufenden Muskelzüge von beiden Seiten in der Mitte. Die Pars membranacea der Harnröhre wird ring- oder schleifenförmig von Muskelfasern umgeben, die den M. sphincter urethrae externus bilden. Vor der Urethra besteht das Diaphragma aus einem straffen Bindegewebszug, dem Lig. transversum perinei. Bei der Frau ist der M. transversus perinei profundus meistens wesentlich schwächer ausgebildet und oft sogar durch Bindegewebe ersetzt. Seine Fasern strahlen in die Gewebsbrücke zwischen Scheide und After (Perineum) aus.

Der M. sphincter urethrae externus ist ein willkürlicher Schließmuskel. Er wird, wie die anderen Muskeln des Diaphragma urogenitale, vom N. pudendus (S_{2-4}) versorgt (Waldeyer/Mayet, 1976 (118)). Er steigert seinen Ruhetonus analog dem zunehmenden Blaseninnendruck und verhindert somit einen zu frühen Mictionsbeginn. Andererseits erzeugt er auch durch plötzliche Erschlaffung ein starkes Mictionsgefälle.

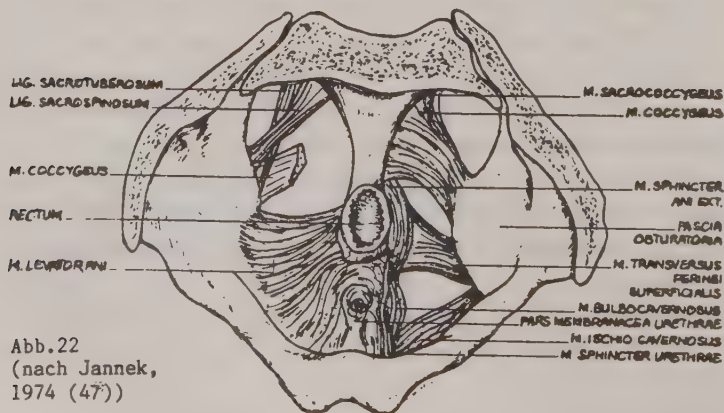


Abb.22
(nach Jannek,
1974 (47))

4. PHYSIOLOGIE DER HARNBLASE

Nach Bors und Comarr (1971) (11) und Jänig (1977) (46) wird der untere Harntrakt von 3 Nervensystemen versorgt:

- sympathisch durch den N. hypogastricus (Th₁₀- L₂)
- parasympathisch durch den N. pelvicus (S₂- S₄)
- somatisch durch den N. pudendus (S₂- S₄)

Die motorische Innervation der Blase erfolgt über den N. Pelvicus (parasympathische Fasern leiten erregende Impulse zur Blase

- Jänig, 1977 (46)), der subvesicale Verschuß steht nach Bors und Comarr (1971) (11) unter 3-facher Innervation, wobei der Blasenboden hauptsächlich sympathisch (sympathische Fasern leiten vornehmlich hemmende Impulse zur Blase - Jänig, 1977 (46)), der Beckenboden und der M. sphincter urethrae externus somatisch versorgt werden.

In der Blasenwand befinden sich sog. Dehnungsrezeptoren, über die durch afferente Neurone zum N. pelvicus der Füllungsgrad der Blase an das ZNS gemeldet wird. (Jänig, 1977 (46)).

Es ergeben sich einige Besonderheiten bei der Innervation:

Nach Elbadawi und Schenk (1971) (31) liegt zwischen terminalen Ureteren und Trigonum der uretero-vesicale Ganglion-Komplex (= System kurzer Neurone mit sympathischen und parasympathischen Anteilen), der nach einer Unterbrechung der Verbindung zum Rückenmark eine gewisse Kontrollfunktion übernehmen soll.

Nach Jänig (1977) (46) handelt es sich hierbei um ausschließlich sympathische Afferenzen, die über den N. hypogastricus nociceptive Reize im Bereich des Trigonums zum thorakalen Rückenmark melden.

Cholinerge Fasern führen motorische Impulse zum Detrusor, den terminalen Ureteren und zur Urethra. Adrenerge Fasern haben im allgemeinen inhibitorische Funktionen auf den Detrusor (β -Rezeptoren), wirken aber stimulierend auf die proximale Urethra und das Trigonum (α -Rezeptoren) (Elbadawi und Schenk, 1971 (31)).

Nach Raetzer (1973) (90) findet man am Blasenboden eine ausgeprägtere sympathische Innervation als am Rest der Blase. Am Blasenhals und der proximalen Urethra treten gehäuft α -Rezeptoren auf, am übrigen Blasenkörper überwiegen die β -Rezeptoren. Daraus ergibt sich für den Sympathikus eine doppelte inhibitorische Wirkung: einmal hemmen die β -Rezeptoren an der Blase die Kontraktion der Muskulatur, zum anderen fördern die α -Rezeptoren am Blasenhals und an der Urethra die Kontraktion. (Raetzer, 1973 (90)).

Das spinale Mictionszentrum liegt zwischen S_2 und S_4 (Jonas und Tanagho, 1975 (54)) und steht unter zerebraler übergeordneter Kontrolle in der Formatio reticularis des Hirnstammes (Bradley et al., 1971 (16)). Sowohl der parasympathische N. pelvicus als auch der somatische N. pudendus entspringen aus dem Segment S_{2-4} ; außerdem sind Sympathikus und Parasympathikus im Bereich der Blase eng miteinander verflochten. Aus diesen Gründen kann man den gesamten unteren Harntrakt als eine funktionelle Einheit betrachten (Bradley und Teague, 1969 (15)). Jänig (1977) (46) und Jonas und Heidler (1982) (53) teilen die Blasenfunktion in 2 Phasen ein:

- die Füllphase und
- die Entleerungsphase.

Die Füllphase

Nach Jonas und Heidler (1982) (53) stehen afferente stimulierende Impulse und efferente hemmende Impulse während der Füllphase im Gleichgewicht.

Eine Detrusorkontraktion wird erst ab einem bestimmten Schwellenwert ausgelöst, da die ständig einströmenden afferenten Impulse teils spinal, teils zentral gehemmt werden (Jonas und Heidler, 1982 (53)). Auf diese Weise wird die gesamte Füllphase nicht willkürlich wahrgenommen. Zusätzlich tragen die viskoelastischen Eigenschaften der glatten Blasenmuskulatur und des Blasenbindegewebes zu diesem Adaptationsphänomen bei (Jonas und Heidler, (1982 (53)), Lapidus und Diokno, 1976 (63)).

Waldeyer/Mayet (1976) (118) führen die Kontinenz auch noch darauf zurück, daß durch eine stärkere Füllung der Blase die im Paracystium gelegenen Venengeflechte komprimiert werden und somit am sog. Uvulapolster eine Füllungserhöhung zu beobachten ist. Dadurch wird die Urethramündung noch zusätzlich eingeengt. Nach Jonas und Heidler (1982) (53) erfolgt beim gesunden Patienten eine Detrusorkontraktion nur willkürlich. Somit kann auch bei stark gefüllter Harnblase der Urin zurückgehalten werden. Dieser Hemmreflex ist erst im 4. Lebensjahr voll ausgebildet. Zusätzlich erfahren der Blasen Hals, die proximale Urethra und der Sphincter externus eine Tonusvermehrung.

Nach Lapedes und Diokno (1976) (63) spielt der Sphincter externus zusammen mit dem Levator ani vor allem bei höheren intravesicalen Drucken, z.B. beim Husten oder Niesen eine wichtige Rolle. Diese beiden Muskeln dichten die Urethra ab, indem sie sie komprimieren und durch Zug nach unten verlängern.

Nach Jänig (1977) (46) liegt der Urinkontinenz während der Füllphase sowohl eine parasymphatische als auch eine sympathische hemmende Komponente zugrunde:

- Parasympathische Komponente

Die neuronale Hemmung greift am prä- und am postganglionären Neuron oder am glatten Muskel direkt an. Die präganglionären Neurone der Blase erfahren eine recurrente Hemmung: Die Erregung der präganglionären Neurone wird zu den Interneuronen fortgeleitet. Diese wiederum wirken ihrerseits hemmend auf die präganglionären Neurone. Daraus ergibt sich eine Aktivitätsverringerung in den präganglionären Neuronen. Dieser Mechanismus ist bei niedrigen Blasendrucken wirksam, wenn wenig Afferenzen in der Blasenwand aktiviert sind. Bei hohen Drucken erfolgt eine Hemmung der recurrenten Hemmung der präganglionären Neurone durch die Aktivierung der Blasenafferenzen. Dadurch fällt die Begrenzung der Entladungsrate der präganglionären Neurone weg.

Eine Kontinenz bei niedrigen Blasendrucken entsteht auch dadurch, daß die parasympathischen postganglionären Neurone

zur Blase als Filter für die Erregungsübertragung von prä- nach postganglionär dienen, d.h. niederfrequente Entladungen (bei niedrigen intravesicalen Drucken) werden nur unvollkommen oder gar nicht übertragen.

- Sympathische Komponente

Der Sympathikus wirkt tonisch hemmend auf die Blasenaktivität, er hemmt die glatte Blasenmuskulatur (β -adrenerg) und die Erregungsübertragung in den parasympathischen Blasenganglien (α -adrenerg).

Die sympathischen Nerven werden polysynaptisch durch Blasenafferenzen auf spinaler Ebene aktiviert. Bei niedrigen Blasendrucken verbessert die sympathische Hemmung die Anpassungsfähigkeit der Blase an größere Volumina ohne daß es zur Miction kommt.

Nach Jonas und Heidler (1982) (53) verlaufen die afferenten Impulse über die Nn. pelvici zum Rückenmark, werden dort teilweise mit intraspinalen Neuronen gekoppelt und teilweise gelangen sie über lange Bahnen zur Formation reticularis des Hirnstammes zur Medulla oblongata, zur Pons und zum Mittelhirn. Die stimulierenden und hemmenden Impulse gelangen dann auf den absteigenden Bahnen über entsprechende Schaltstellen im Rückenmark in die Peripherie.

Die Entleerungsphase

Hierunter versteht man den Vorgang der Miction. Nach Jonas und Heidler (1982) (53) kommt es bei der Miction durch die spezielle Muskelanordnung zur trichterförmigen Öffnung des Blasenhalsses. Die beiden Autoren berufen sich auf die Base-plate-Theorie von Hutch und Shopfner (1968), wonach der Blasenhalss durch die paraurethrale Muskulatur nach unten gezogen und verkürzt wird. Die konzentrische Muskelanordnung liegt nun nicht mehr in einer Ebene, es kommt zur trichterförmigen Öffnung des Blasenhalsses und zur Miction.

Nach Lapidés und Diokno (1976) (63) erfolgt die Verkürzung der

Urethra zuerst durch die Erschlaffung des Sphincter externus. Danach folgt die Kontraktion der glatten Muskulatur in Blase und Urethra. Dadurch erfährt die Urethra eine weitere Verkürzung und Erweiterung. Wenn sich nun die Blase weiter kontrahiert, öffnet sich der Blasenausgang immer mehr. Das geschieht aufgrund der Kontraktion der Muskelfasern, die von der Blase in die Urethra einstrahlen. Nach Lapides und Diokno (1976) (63) und Jänig (1977) (46) kann durch willkürliche Kontraktion des Sphincter externus die Miction 10-20 Sekunden lang gestoppt werden.

Nach Jänig (1977) (46) werden durch die Dehnung der Blasenwand die Dehnungsrezeptoren aktiviert. Die parasymphathischen Neurone werden erregt. Dadurch verliert der Detrusor seine Hemmimpulse und es kommt zur Kontraktion (Jonas und Heidler, 1982 (53)). Blasen Hals, Urethra und Beckenboden (Sphincter externus) werden gleichzeitig gehemmt, wodurch sie eine Tonusverminderung mit Druckreduzierung erfahren. Nach Jänig (1977) (46) erfolgt das durch die Hemmung des Sympathikus durch das pontine Blasenentleerungszentrum. Die Enthemmung an der glatten Blasenmuskulatur und in den parasymphathischen Ganglien fördert die Blasenentleerung. Die Koordination des Mictionsreflexes erfolgt zerebral (Jonas und Heidler, 1982 (53)), d.h. sie unterliegt der modulierenden Kontrolle des oberen Hirnstammes, des Hypothalamus und des Großhirns: Dabei soll das Großhirn hemmende, der hintere Hypothalamus fördernde und das Mesencephalon hemmende Wirkung auf den Blasenentleerungsreflex haben (Jänig, 1977 (46)).

Nach Lapides und Diokno (1976) (63) liegt bei der Miction der intravesicale Druck zwischen 25-50 cm H₂O (Höhepunkte der Miction), in der Füllphase mißt man Druckprofile, die 150-250 cm H₂O übersteigen können.

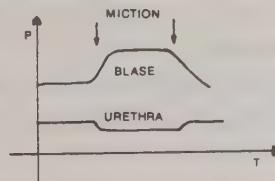


Abb.23 (nach Jonas und Heidler, 1982 (53))

5. EPISPADIE

DEFINITION

Die Epispadie gehört in den Formenkreis der Extrophien und ist hier die mildeste Erscheinungsform. Nach Köllermann (1971) (59) handelt es sich um eine beim männlichen und weiblichen Geschlecht vorkommenden Spaltfehlbildung der dorsalen, vorderen Wand der Urethra. Die distalen Anteile sind immer betroffen, meistens setzt sich die Spaltung bis zum Blasen Hals fort.

MORBIDITÄT

Diese Mißbildung tritt seltener auf als die komplette Blasenextrophie. Nach Köllermann (1971) (59) findet man die alleinige Epispadie 5 mal seltener als die Blasenextrophie. Eine Blasenextrophie ist aber immer mit einer Epispadie vergesellschaftet.

Nach Retik und Bauer (1976) (93) tritt die Epispadie mit einer Häufigkeit von 1 : 95.000 auf. Nach Young (1942) (130) sind Mädchen 4 mal seltener betroffen als Knaben.

5.1. PATHOLOGISCHE ANATOMIE

Neben der unterschiedlich stark ausgeprägten Spaltung der dorsalen, vorderen Wand der Urethra beschreibt Tanagho (1976) (114) noch in fast allen von ihm beobachteten Fällen eine klaffende Symphyse.

Ambrose (1974) (5) fand in 90% der Fälle einen vesico-ureteralen Reflux, den er auf abnorm in das Trigonum einmündende Ureteren zurückführt.

Nach Köllermann (1971) (59) ist zusätzlich noch das Fassungsvermögen der Blase herabgesetzt und ihre Wand dünner als normal.

Young (1922) (128) hebt besonders die Hypotrophie des Trigonums hervor.

Köllermann (1971) (59) und Stauffer (1982) (108) teilen die Epispadie beim männlichen und beim weiblichen Geschlecht je nach Ausprägungsgrad in 3 Grade ein:

Grad 1: Die Spaltung betrifft beim Knaben nur die Glans, beim Mädchen nur die Klitoris.

Grad 2: Zusätzlich zu den Veränderungen von Grad 1 ist bei männlichen Patienten noch eine Spaltung der Pars spongiosa urethrae anzutreffen, bei weiblichen Patienten ist die ganze Urethra gespalten.

Grad 3: Zusätzlich zu den oben beschriebenen Veränderungen kann hier noch eine Harninkontinenz beobachtet werden.

Andere Autoren betrachten die weibliche (Schey et al., 1980 (96)) und männliche (Muecke, 1979 (84)) Epispadie getrennt und differenzieren genauer bezüglich der patho-anatomischen Veränderungen.

Epispadie bei weiblichen Patienten

Die Diagnose bereitet oft Schwierigkeiten - auch wenn eine Harninkontinenz vorliegt - da sich bei Rückenlage der Harn im Blasenfundus ansammeln kann und intermittierend abgegeben wird (Köllermann, 1971 (59)). Oft führen eine hartnäckige Windeldermatitis im Säuglingsalter (Bischoff und Schindera, 1975 (10)), oder dann später ein ständiges Harträufeln (Williams, 1975 (124)) oder Bettnässen (Köllermann, 1971 (59)) auf die richtige Fährte.

Im allgemeinen findet man Labien, die in ihrem vorderen Anteil weit auseinanderklaffen und eine gespaltene, manchmal rudimentäre Klitoris (Bischoff und Schindera, 1975 (10)). Auch die kleinen Labien können unterentwickelt sein (Köllermann, 1971 (59)). Gelegentlich wird eine Unterentwicklung des Fettgewebes im Bereich des Mons pubis beobachtet (Bischoff und Schindera, 1975 (10), Köllermann, 1971 (59)). Die Urethra ist sehr kurz und breit ausgedehnt, der distale

Anteil der vorderen Urethra kann fehlen (Bischoff und Schindera, 1975 (10)). Nach Johnston (1979) (50) kann man in seltenen Fällen auch eine Vagina und/oder einen Uterus duplex finden. Schey et al. (1980) (96) teilen die weibliche Epispadie in 3 Typen ein:

- Vestibulärer Typ (entspricht Grad 1 nach Köllermann, 1971 (59) und Stauffer, 1982 (108))

Betroffen ist die distale Urethra. Es erfolgte keine Fusion der oberen Labienfalten. Die Klitoris ist gespalten oder fehlt ganz. Der Mons pubis ist abgeflacht und bleibt meistens später unbehaart. Die Patientinnen sind meistens kontinent.

- Subsymphysärer Typ (entspricht Grad 2)

Wie oben; hinzukommt eine Rectusdiastase und ein Spaltbecken. In 90% findet sich eine Blasensphincterbeteiligung mit Inkontinenz.

- Retrosymphysärer Typ (entspricht Grad 3)

Hierbei handelt es sich um die ausgeprägteste Form. Es besteht immer ein Inkontinenz, manchmal beobachtet man sogar einen Blasenprolaps.

Epispadie bei männlichen Patienten

Im Gegensatz zu den weiblichen Patienten ist hier die Spaltfehlbildung sofort zu erkennen, da das gesamte äußere Genitale betroffen ist. Die Urethra erscheint als offene Schleimhautrinne auf dem Dorsum penis (statt auf der Unterseite). Nach Köllermann (1971) (59) kann bei einer hochgradigen Epispadie die Rinne auch völlig fehlen. An der Dorsalseite findet man auch kein Präputium (Köllermann, 1971 (59)), hingegen ist es an der Unterseite als sog. Präputialschürze voll entwickelt. Im allgemeinen beobachtet man eine Steilstellung des Penis, der auffallend kurz erscheint.

Das ist einerseits darauf zurückzuführen, daß ein Spaltbecken besteht und die Corpora cavernosa an den weit auseinander-

stehenden Schambeinästen befestigt sind, andererseits ist der distale Teil des meist rudimentär ausgebildeten - wenn überhaupt vorhandenen - Corpus spongiosum fibrotisch, so daß die Krümmung und Verkürzung noch verstärkt werden (Tanagho, 1976 (114)). Außerdem ist die proximale Urethra fest mit dem Lig. intersymphyseale verbunden. In der Regio pubica kann eine Hautfalte das Dorsum penis bis zum Collum glandis bedecken (Köllermann, 1971 (59)). Das Skrotum ist nach ventral verlagert, so daß es fast die gesamte ventrale Penisseite bedeckt (Abb.25). Dadurch erscheint das Perineum weiter als normal (Tanagho, 1976 (114)). Die Erektion ist meist unbeeinträchtigt (Johnston, 1979 (50)). Die Prostata ist oft sehr klein, bisweilen kann sie ganz fehlen (Köllermann, 1971 (59)).

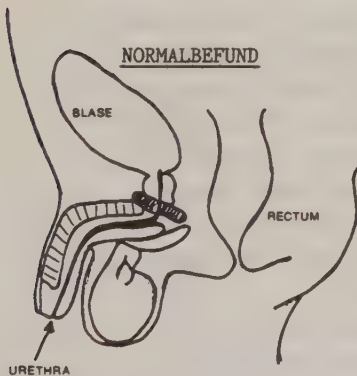


Abb.24
(nach Tanagho, 1976 (114))

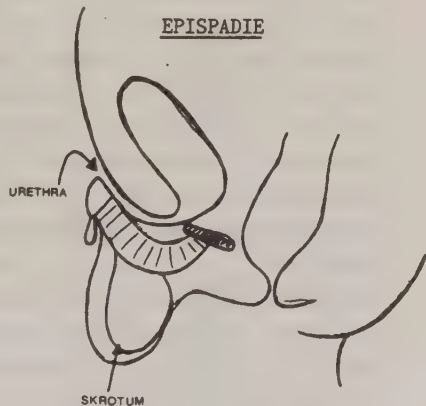


Abb.25

Muecke (1979) (84) teilt die männliche Epispadie in folgende Typen ein (entsprechen im wesentlichen der Gradeinteilung nach Köllermann, 1971 (59) und Stauffer, 1982 (108)):

- Glandulärer Typ (entspricht Grad 1)

Hierbei handelt es sich um die mildeste, aber seltenste Erscheinungsform der männlichen Epispadie. Der Defekt

erstreckt sich vom Meatus bis zur Corona an der Glans penis. Die Glans selbst ist abgeflacht, aber intakt, und das gesamte Glied weist die typische Krümmung nach oben auf. Nach Stauffer (1982) (108) kann man hinter der Urethra-Mündung eine leichte Furche zwischen den Corpora cavernosa glandis erkennen, sie sich über den Sulcus coronarius hinaus forsetzt. Sie reicht bis zum zirkulär entwickelten Präputium. In sehr ausgeprägten Fällen findet man eine dorsal klaffende Glans, wobei das Präputium auf der dorsalen Seite nur rudimentär vorhanden ist, während es ventral mit dem Frenulum als schürzenförmiges Gebilde herabhängt. Die Patienten sind meistens kontinent.

- Peniler Typ (entspricht Grad 2)

Hier reicht der Defekt vom Meatus bis zu einer beliebigen Stelle am vorderen Penisschaft, jedoch noch vor dem Blasen-hals. Der Penis ist verkürzt, die Glans abgeflacht, die typische Krümmung ist vorhanden. Die distale Urethra erscheint als Rinne an der Penisvorderseite. Das Präputium kann voll ausgebildet sein. Manchmal kann der Penis ein zeltförmiges Aussehen annehmen, da das Skrotum zu weit ventral ansetzt und die Penishaut zu weit ist (Abb.25). Diese Patienten sind nach Stauffer (1982) (108) meistens inkontinent.

- Penopubischer Typ (entspricht Grad 3)

Das ist die häufigste Erscheinungsform der Epispadie (Muecke, 1979 (84)). Die Urethralrinne erstreckt sich bis zum Penisschaft, wo sie in den trichterförmigen Blasen-hals übergeht. Der Blasensphincter ist mitbetroffen, dadurch sind die Patienten immer inkontinent. Meistens besteht ein Spaltbecken. Wenn man den kurzen stummeligen, nach oben gekrümmten Penis nach unten zieht, entleert sich Harn aus der Urethraöffnung und die proximale Urethra mit dem Samenhügel wird sichtbar. Manchmal ist die Öffnung so groß, daß Teile der vorderen Harnblase prolabieren können.

- Kompletter Typ (entspricht Grad 1 bei der Blasenextrophie nach Chisholm und Mc Parland, 1979 (21))

Der Defekt erstreckt sich bis in die Blase hinein. Eine Inkontinenz ist wegen der obligaten Sphincter-Beteiligung klassisch.

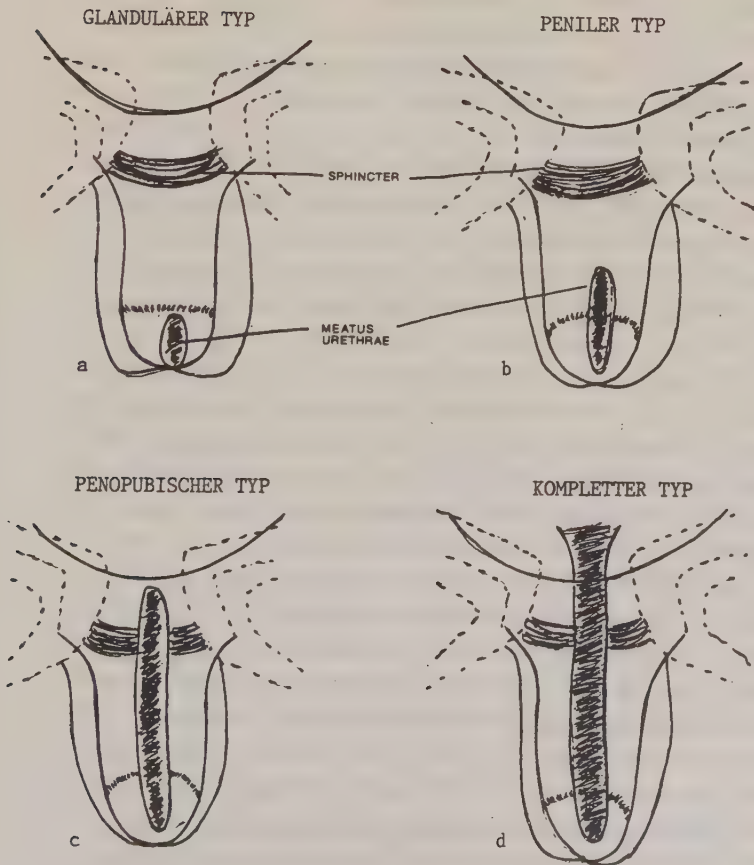


Abb.26a-d (nach Retik und Bauer, 1976 (93))

Als Grund dafür, daß die Mehrzahl der Patienten mit einer Epispadie Grad 2 und Grad 3 inkontinent sind, nennt Stauffer (1982) (108) die Tatsache, daß in diesen Fällen der Sphincter internus nur auf der ventralen Seite ausgebildet ist.

5. . THERAPIE

Nach Köllermann (1971) (59) sind bei der Korrektur der Epispadie folgende Ziele anzustreben:

- Beseitigung der Steilstellung des Penis
- Herstellung einer möglichst normalen Urethra pendulans
- kosmetische Korrektur des äußeren Genitales bei weiblichen Patienten
- Beseitigung der Harninkontinenz

Beim Knaben hat sich die Beseitigung der Steilstellung des Penis als erste Maßnahme bei der Korrektur der Epispadie bewährt. Offenbar erleichtert man sich dadurch die spätere Blasenhaloplastik, weil die Harnröhre etwas weiter ins Becken zurückfallen kann (Köllermann, 1971 (59)).

Die Verlängerung des Penis ist ebenso wichtig, da die geringe Länge zu einem späteren Kohabitationshindernis werden kann.

Nach Köllermann (1971) (59) sind dabei die wesentlichen Schritte eine Durchtrennung der Ligg. suspensoria penis und die Mobilisierung der Harnröhrenplatte von ihrer Unterlage (siehe auch Burkholder und Williams, 1965 (18)).

Bei der Herstellung einer normalen Urethra hat sich die Operationstechnik im Laufe der Zeit verändert.

Während Dieffenbach (1845) (27) lediglich die Urethralrinne umschnitten hat und ihre Ränder in der Mitte vereinigt hat, die seitlich davon liegende Haut mobilisiert und über der neuen Urethra vernäht hat, konstruierte Cantwell (1895) (20) seine Harnröhre aus der in ihrer ganzen Ausdehnung mobilisierten Urethralplatte. Zusätzlich versenkte er die zu einem Schlauch geformte neue Urethra zwischen die Corpora cavernosa, die er darüber vernähte. Young (1922) (128) mobilisierte die Urethralplatte nur teilweise und transplantierte die verschlossene Urethra neben die beiden Corpora cavernosa.

In Anlehnung an diese Verfahren wird auch heute - natürlich mit gewissen Modifizierungen - vorgegangen (Williams, 1969 (120), Johnston, 1979 (50), Tanagho, 1976 (114)).

Nach Köllermann (1971) (59) ist die kosmetische Korrektur des äußeren Genitales bei weiblichen Patienten nur von sekundärer Bedeutung, soll aber zur Sicherung der Harnröhrenplastik beitragen.

Die Beseitigung der Harninkontinenz bei den Epispadieformen, bei denen der Blasenhals mitbetroffen ist, bereitet auch heute noch die größten Schwierigkeiten.

Young (1922) (128) hat auf diesem Gebiet die ersten Versuche unternommen, indem er von einem supra- und einem infrapubischen Zugang her die Vorderwand des Blasenhalsses und der Urethra posterior resezierte und die beiden Wundenden über einem dünnen Katheter miteinander vernähte. Bis heute hat dieses Verfahren als Grundlage zahlreicher neuer Methoden gedient. (Young, 1937 (129), Dees, 1942 (25), Leadbetter, 1964 (66), Tanagho und Smith, 1972 (113)).

Nachfolgend ein Überblick über 3 heute gebräuchliche Vorgehensweisen zur Korrektur der männlichen Epispadie:

Alle Autoren (Williams, 1969 (120), Johnston, 1979 (50), Tanagho, 1976 (114)) gehen hierbei schrittweise vor; d.h. in der 1. Sitzung erfolgt die Penisgradrichtung, in der 2. Sitzung der Harnröhrenverschluß mit einer eventuellen Blasenhalssplastik. Der erste Versuch einer Korrektur sollte nach Stauffer (1982) (108) ungefähr im Alter von 3-5 Jahren erfolgen. In diesem Alter fällt es leichter, den Grad der Urininkontinenz zu bestimmen und auch die Operation selbst fällt bei größeren Organverhältnissen leichter.

5. 1. TECHNIK NACH WILLIAMS (1969) (120)

1. Schritt: Penisgradrichtung bzw. -verlängerung in Form einer V-Y-Plastik (Abb.27a-f).

Dieser Schritt ist notwendig, um die Spannung, der die Urethra in ihrem Verlauf zwischen dem Blasenhals und dem

kurzen, stummeligen, nach oben gerichteten Penis unterliegt, zu verringern. Dadurch soll ein besserer Erfolg erzielt werden, wenn man die Harnröhre später in die Sphinkterstrukturen einbettet.

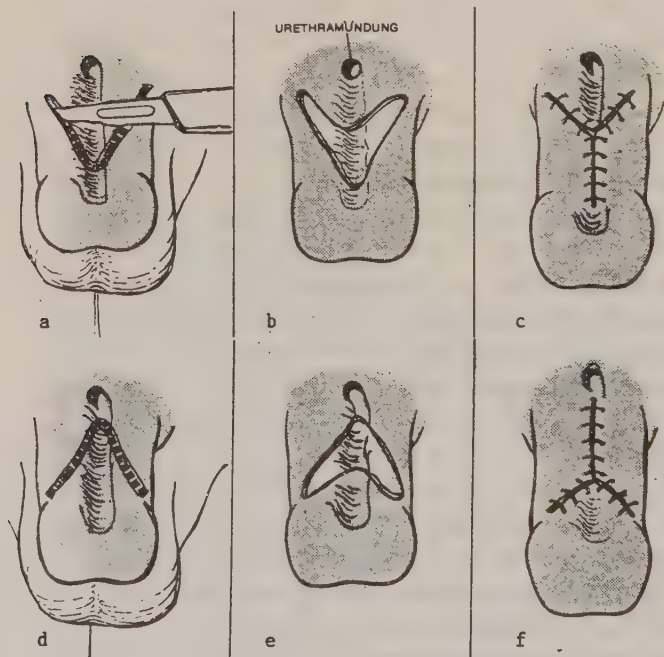


Abb.27a-f (nach Hanna und Williams, 1972 (40))

Einlegen eines suprapubischen Katheters. Von der Glans aus bis ca. 1,5 cm vor die nur rudimentär ausgebildete Samenblase wird eine Incision angelegt (s. Abb.27).

Indem man Mucosa und Submucosa durchtrennt, erreicht man schon eine gewisse Verlängerung.

Die Urethra wird von den Corpora cavernosa gelöst. Diese wiederum befreit man von der umgebenden Haut und von den

Schambeinästen. Das geschieht dadurch, daß man die fibrösen Bänder, an denen der Penischaft am Lig. intersymphyseale aufgehängt ist, durchtrennt (Abb.28).

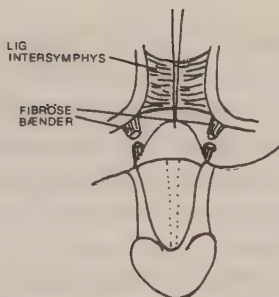


Abb.28 (nach Burkholder und Williams, 1965 (18))

Am ganzen Schaft wird beidseits der Urethralrinne die

Penishaut mobilisiert. Der Wundverschluß erfolgt wie in Abb. 27c und f dargestellt. Das Lappchen mit der Urethralrinne wird mit der mobilisierten Haut vernäht.

2. Schritt: Rekonstruktion der Urethra (evtl. mit Blasenhaloplastik).

Pfannenstiel-Schnitt: Eröffnen der Blase, des Blasenhalses und der proximalen Urethra. Danach wird ein senkrechter Hautschnitt in der Mittellinie des Dorsum penis angelegt. In ihrem ganzen Verlauf wird aus der Urethralrinne ein gerader Mucosastreifen (ca. 8mm breit) mobilisiert. Dieser Streifen wird über einem Katheter, der vorher in die Blase eingeführt wurde, zu einem Schlauch geformt (Abb.29). Beidseits des

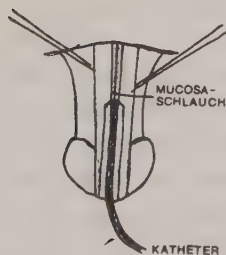


Abb.29

Urethrastreifens wird an der Glans Mucosa excidiert. Die Glans wird so geformt, daß am Penisende eine Öffnung entsteht. Schwierigkeiten treten an der Coronarfurche auf, da an dieser Stelle eine gewisse Spannung herrscht, die später leicht zu einer Nahtinsuffizienz mit Fistelbildung führen kann.

Nach der Mucosanaht wird die Muskelschicht darüber verschlossen. Zum Schluß werden noch die lateralen Hautränder über der neuen Urethra vernäht.

Zur Kontinenzverbesserung wendet Williams (1969) (120) bei Knaben die Blasenhaloplastik nach Young-Dees an, bei Mädchen die Operation nach Millin (Millin-Schlinge).

5. .2. TECHNIK NACH JOHNSTON (1979) (50)

1. Schritt: Penisgradrichtung bzw. --verlängerung

Auch Johnston (1979) (50) sieht den Grund für die extreme Kürze des Penis darin, daß die Schambeinäste weit auseinander stehen und somit ein erhöhter Zug auf die daran hängenden Corpora cavernosa ausgeübt wird. Eine beidseitige Iliotomie soll nicht hilfreich sein, da sich dann das Becken offenbar so stellt, daß sich der Penis hinter den Schambeinbogen zurückzieht und dadurch noch kürzer erscheint als vorher. Nach Johnston (1979) (50) bietet sich in diesem Fall die teilweise Loslösung der Crura von den Schambeinästen an (Abb.31).

Johnston (1979) (50) beginnt die Operation mit der gleichen Schnittführung wie Williams (1969) (120) (s. Abb.27).

Dann werden die Crura von den Schambeinästen abpräpariert. Dabei muß man sehr darauf achten, die Gefäß- und Nervenversorgung des Penis nicht zu beschädigen, weil das später negative Auswirkungen auf die Erektionsfähigkeit haben könnte.

Als weiteren Grund für die starke dorsale Krümmung des Penis nimmt der Autor an, daß die kurze, manchmal auch etwas fibrotische Urethra ebenfalls einen gewissen Zug auf die Corpora cavernosa ausübt. Er empfiehlt daher, auch die Urethra von den Corpora cavernosa abzulösen. Die Harnröhre retrahiert sich dann nach proximal. Dann werden die extrapenilen Anteile der Crura locker zusammen genäht. Um einen Wundverschluß in Form einer Y-Plastik durchführen zu können, muß die Haut bis zur Ventralseite des Penis

mobilisiert werden. Die Urethramündung liegt danach an der dorsalen Seite der Penismündung.

2. Schritt: Anlegen einer neuen Urethramündung

Diese Operation wird ungefähr 6 Monate später ausgeführt. Die neue Urethra sollte an der Spitze der Glans penis münden.

Suprapubische Cystotomie. Ein Hautstreifen am Dorsum penis wird mobilisiert und zu einem Schlauch geformt. An der Glans werden auf beiden Hälften dreieckige Epithelstücke excidiert. Die gegenüberliegenden Enden werden miteinander vernäht.

Die Urethra wird nicht zwischen die Corpora cavernosa versenkt. Sie wird aber durch Faszie oder Lappchen aus Tunica albuginea der Corpora bedeckt. Um einen mühelosen, spannungsfreien Wundverschluß der Haut zu gewährleisten, muß oft an der Ventralseite des Penis ein longitudinaler Hautentlastungsschnitt angelegt werden.

Von diesen beiden gängigen Verfahren ist das von Williams (1969) (120) das heute am häufigsten angewandte (z.B. Oesch und Jeffs, 1981 (86), Köllermann, 1971 (59)). Auch in der Kinderchirurgischen Klinik der Universität München wird mit Modifizierungen nach diesen beiden Operationsmethoden vorgegangen.

Die nachfolgende Technik (Tanagho, 1976 (114)) stellt die kosmetische Korrektur des männlichen Genitales in den Vordergrund. Hierbei wird bezüglich der Penisverlängerung in Anlehnung an Johnstons (1979) (50) Verfahren operiert. Die Methode gehört nicht zu den heute routinemäßig verwendeten und soll hier nur als Alternative beschrieben werden.

5. .3. TECHNIK NACH TANAGHO (1976) (114)

Dieser Autor postuliert neben der Konstruktion einer funktionstüchtigen Urethra auch noch den Aufbau eines normalen männlichen Genitales.

Um der Urethra einen senkrechteren Verlauf zu ermöglichen, muß man die Urethralrinne, die Corpora cavernosa, die Crura und den Blasen Hals vollständig mobilisieren. Die Urethra sollte in ihrem gesamten Umfang vom Dorsum penis und dem Lig. intersymphyseale freipräpariert werden. Die weitere Mobilisierung sollte über den Blasen Hals bis zum unteren, vorderen Anteil der Blasenwand (bis ca. in 1 cm Höhe) reichen. Auch an der Blasen hinterwand präpariert man bis in den Bereich des Trigonums. Danach wird man beobachten können, daß die Urethra von selbst eine senkrechttere Stellung einnimmt.

Als nächstes präpariert man stumpf zwischen den sich teilenden Crura weiter, durch das Perineum hindurch zur perineoskrotalen Verbindung. Hier legt man eine Öffnung nach außen an. Die Urethra wird durch diesen Kanal hindurchgezogen und am Perineum festgenäht (Abb.30).

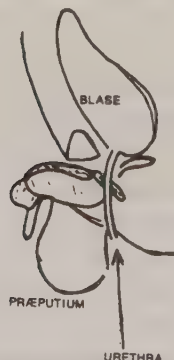


Abb.30 (nach Tanagho, 1976
(114))

Dann löst man die Crura von dem Lig. intersymphyseale und vom Schambeinbogen. Dadurch wird der Penis verlängert und er bekommt zusätzlich noch eine vertikalere Stellung. (Abb.31).

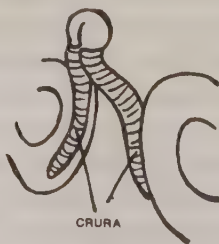


Abb.31a (nach Johnston, 1979
(50))

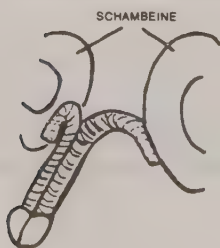


Abb.31b (nach Johnston, 1979
(50))

Als nächsten Schritt löst man die gesamte Haut vom Penis ab. Dann präpariert man stumpf weiter, zum Skrotum hin, in den Skrotalsack hinein. Ungefähr in der Mitte legt man eine horizontale Incision nach außen an. Der Penis wird nun in den Skrotalkanal hineingelegt und durch die Öffnung nach außen hindurchgezogen, wobei der Schaft im Skrotalsack verbleibt (Abb. 32).

Das Präputium wird geglättet und an der Spitze knapp eingeschnitten. Die abgelöste Penishaut wird gestreckt und zu einem Schlauch geformt (Abb.33). Ihr proximales Ende hängt immer noch am Peniswurzelse. Das distale wird mit dem Perineum anastomosiert, genau distal der neuen Urethramündung (Abb. 30).

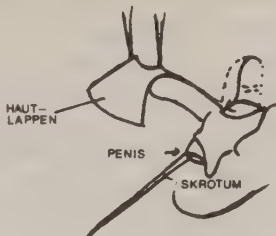


Abb.32 (nach Tanagho, 1976 (114))

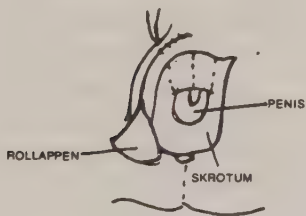


Abb.33 (nach Tanagho, 1976 (114))

Ungefähr 4-6 Monate später, wenn das Ödem und die entzündliche Hautreaktion zurückgegangen sind, wird der Penis wieder aus seiner Skrotaltasche freipräpariert und der Skrotaldefekt verschlossen. Die Urethramündung am Perineum und der Rollappen aus Penishaut werden noch belassen.

Noch einmal ca. 4 Monate später löst man dann den Hautschlauch an seinem proximalen Ende von der Peniswurzel ab. Er muß gut am Perineum angewachsen sein. Danach spaltet man ihn in der Mittellinie. Auch an der Ventralseite des Penis wird in der Mittellinie ein senkrechter Schnitt angelegt, der über das Skrotum bis zum Stiel des neu angewachsenen Hautlappens reicht.

Dieser Schnitt muß so ausgeführt werden, daß die Buck'sche Faszia in ihrer gesamten Länge sichtbar wird. Dann wird der Rollappen aufgeklappt und in den durch die peniskrotale Incision entstandenen Defekt eingenäht (Abb.34). Daraus ergibt sich dann ein Skrotum bifidum mit einem Penishautlappen zwischen beiden Hälften.

Im Anschluß daran wird noch der transplantierte Penishautlappen über ~~einem~~ Katheter, der durch die perineale Urethraöffnung in die Blase eingeführt wurde, wieder zu einem Schlauch geformt. Das soll die neue Urethra sein. In einer weiteren Sitzung wird dann noch die Glans penis rekonstruiert.

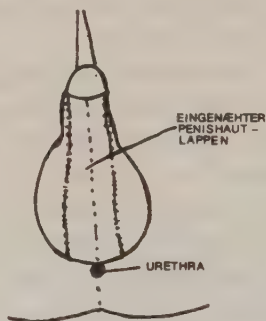


Abb.34 (nach Tanagho, 1976 (114))

5.3. ERGEBNISSE

Um einen Überblick über die Problematik bei der Epispadie und die Wertigkeit der verschiedenen operativen Korrekturmöglichkeiten zu bekommen, muß man sich eingehend mit der Literatur zu diesem Themenkreis beschäftigen.

Dabei sollten 4 Gesichtspunkte nach einer operativen Behandlung der Epispadie besonders beachtet werden: die Harnkontinenz, das kosmetische Ergebnis (besonders beim Knaben), die Komplikationen und die sexuelle Funktionsfähigkeit.

Kontinenz

Wenn man die Berichte verschiedener Operateure über die Behandlung der Epispadie liest, kann man erkennen, daß insbesondere in der neueren Zeit das Problem der Harnkontinenz ganz in den Vordergrund gerückt ist. Es gibt mehrere Operationen, die die Kontinenz verbessern sollen. Sie werden einzeln oder in Kombination miteinander angewendet.

King und Wendel (1969) (56) operierten 6 Mädchen mit einer Epispadie. Als kontinenzverbessernde Technik wählten sie die transvaginale Blasenhalstraffung und die Blasenhaloplastik nach Leadbetter.

Alle Patientinnen waren präoperativ inkontinent. 5 davon waren früher schon einmal operiert worden: 1x nach Marshal-Marchetti-Krantz, 1x nach Leadbetter, 2x nach Young-Dees, und 1x war eine Anti-Reflux-Plastik an den Ureteren durchgeführt worden. 3 der 6 Mädchen erlangten nach der transvaginalem Blasenhalstraffung eine Kontinenz; 2 davon allerdings nur in Kombination mit einer Blasenhaloplastik nach Leadbetter.

Culp et al. (1973) (23) behandelte 46 Patienten mit einer Epispadie (4 Mädchen, 42 Knaben). Zum Verschluss der Urethra bediente er sich der Technik nach Thiersch-Duplay, zur Kontinenzverbesserung der Blasenhaloplastik nach Young-Dees. 30 Patienten waren präoperativ inkontinent. Davon erlangten

nach der Behandlung 28 eine Kontinenz, 13 allerdings erst nach der Pubertät. Bei einem Patienten mußte eine Harnableitung in den Darm vorgenommen werden.

Klauber und Williams (1974) (58) operierten insgesamt 80 Patienten (22 weibliche, 58 männliche). Zur Urethraplastik verwendeten sie das vorher beschriebene Verfahren nach Williams (s.S. 31), zur Kontinenzverbesserung die Millin-Schlinge und die Blasenhaloplastik nach Young-Dees. Präoperativ waren 37 Knaben und 17 Mädchen inkontinent. Postoperativ erreichten 13 Knaben und 9 Mädchen eine ausreichende Kontinenz. Bei 3 Knaben wurde zusätzlich zu den Operationen noch eine elektrische Beckenbodenstimulation versucht, die aber nur bei einem Erfolge brachte.

Klauber und Williams (1974) (58) verbinden den Erfolg ihrer Epispadiekorrektur im Hinblick auf die Kontinenz mit der jeweiligen Blasenkapazität: Bei einem guten Fassungsvermögen der Harnblase beobachteten sie in 62% der Fälle eine Kontinenz, bei schlechten nur in 21%.

Bei 19 Patienten mußte eine Harnableitung in den Darm vorgenommen werden.

Johnston (1979) (50) behandelte 19 Patienten mit einer Epispadie. Zusätzlich zu der vorher beschriebenen Urethraplastik (s.S. 34) wendete er zur Kontinenzverbesserung die Blasenhaloplastiken nach Leadbetter, Young-Dees und Tanagho-Smith an. Außerdem führte er bei 2 Mädchen in Kombination mit der Leadbetter-Operation noch eine transvaginale Blasenhalstraffung durch. Insgesamt 8 Patienten erlangten eine Kontinenz.

Kramer und Kelalis (1982) (60) haben unter den hier angeführten Operateuren die größte Patientenserie mit einer Epispadie: 94 (82 Knaben, 12 Mädchen). Sie gebrauchten zur Urethraplastik verschiedene Techniken: die Methode nach Thiersch-Duplay, nach Denis-Brown und Johnston. Zur Kontinenzverbesserung bevorzugten sie die Blasenhaloplastiken nach Young-Dees und Leadbetter und die transvaginale Blasenhalstraffung. In 2 Fällen

implantierten sie einen Scott-Sphincter. Von den präoperativ 61 inkontinenten männlichen Patienten wurden 53 operiert, davon erlangten 37 eine Harnkontinenz. Von den Mädchen waren präoperativ 12 inkontinent. Alle wurden operiert und 10 davon wurden kontinent. 3x mußte eine Harnableitung in den Darm vorgenommen werden.

Tabelle 1

AUTOR	INKONTINENTE PATIENTEN	POST-OP KONTINENZ	%
King & Wendel (1969) (56)	6	3	50%
Culp et al. (1973) (23)	30	28	93%
Klauber & Williams (1974) (58)	54	22	41%
Johnston (1979) (50)	19	8	42%
Kramer & Kelalis (1982) (60)	65	47	72%

Kosmetisches Ergebnis

Das ist ein sehr wichtiges Kriterium bei der Beurteilung des Erfolges einer Epispadiekorrektur, besonders bei Knaben.

In den neueren Berichten wird dieser Parameter aber zugunsten der Kontinenzsituation vernachlässigt..

Tanagho (1976) (113) rückt den kosmetischen Aspekt bei seiner Methode der Epispadiekorrektur in den Vordergrund. Er behandelte 12 Knaben nach der vorher beschriebenen Methode (s.S.35).

In 8 Fällen erreichte er damit ein gutes Ergebnis im Hinblick auf die Verringerung der extremen Steilstellung und Kürze des Penis. Kramer und Kelalis (1982) (60) berichten über 77% gute kosmetische Ergebnisse in ihrem Patientengut.

Komplikationen

Als häufigste Komplikationen nach einer Epispadiekorrektur findet man Fistelbildungen im Nahtbereich und Blasenhals-Stenosen.

Culp (1973) (23) beobachtete bei 15 Kindern Fistelbildungen. Daneben konnte er noch in 4 Fällen Urethrastrikturen nach Blasenhalsplastiken (Young-Dees) beobachten, 3x Wunddehiszenzen, 4 x einen vesico-ureteralen Reflux und in 2 Fällen hydro-nephrotische Veränderungen (nach Blasenhalsplastik).

Johnston (1979) (50) beobachtete als Hauptkomplikation eine Blasenhalsoberstruktion.

Kramer und Kelalis (1982) (60) fanden in 18 Fällen eine Fistelbildung im Nahtbereich an der Urethra (14x bei dem Verfahren nach Thiersch-Duplay). Nur in einem Fall trat eine Blasen-halsstenose nach der Young-Dees-Plastik auf. 3x konnten die beiden Operateure eine Meatus-Stenose nach der Urethraplastik nach Thiersch-Tuffier beobachten.

Sexuelle Funktionsfähigkeit

Um dem Postulat nach einer möglichst normalen Rekonstruktion der Fehlbildung mit normaler Funktion gerecht zu werden, muß man bei der Epispadiekorrektur auch beachten, daß die normale sexuelle Funktionsfähigkeit dabei ein entscheidender Parameter ist.

Hanna und Williams (1972) (40) haben sich näher mit diesem Problem beschäftigt: Sie haben 15 Knaben mit einer kompletten Epispadie daraufhin untersucht.

Die Erektion war bei allen 15 Patienten normal und 11 davon wiesen auch eine ungestörte Kohabitationsfähigkeit auf.

14 Patienten hatten eine normale Ejakulation, ein Knabe mit einer Ileumblase entleerte über eine suprapubische Fistel.

Bei der Samenanalyse fanden sie in 9 Fällen normale Spermien.

Hoden und Prostata waren bei allen Patienten normal ausgebildet.

Culp (1973) (23) berichtete, daß unter seinen 46 Patienten nur einer über Fertilitätsprobleme klagte.

Tabelle 2

E P I S P A D I E - Ergebnisse (Literatur)

AUTOR	PATIENTEN	OP-TECHNIK	KONTINENZ	KOSMETIK	KOMPLIKATIONEN
King & Wendel (1969) (56)	6	transvaginale Blasenhalseraffung + 2x Leadbetter	3x völlig	keine Angaben	keine Angaben
Culp et al. (1973) (23)	46	Urethraplastik n. Thierach-Duplay + Blasenhalserplastik n. Young-Dees	prä-OP: 16 post-OP: 28 gesamt: 44	keine Angaben	15x Fisteln 4x Urethrastriktor 4x vesico-uret. Reflux 3x Mundstomatose 2x Hydronephrose
Klauber & Williams (1974) (58)	80	Urethraplastik n. Williams Blasenhalserplastik n. Young-Dees u./o. Millin-Schlinge 3x elektrische Beckenbodenstimulation	prä-OP: 26 post-OP: 22 gesamt: 48	keine Angaben	keine Angaben
Tanagho (1976) (113)	12	Urethraplastik n. Tanagho	keine Angaben	8x gut	keine Angaben
Johnston (1979) (30)	19	Urethraplastik n. Johnston 12x Leadbetter 6x Young-Dees 1x Tanagho-Smith 2x transvag. Blasenhalseraffg.	8x völlig	keine Angaben	am häufigsten Blasenhalser-Obstruktion
Kramer & Kalalis (1982) (60)	94	Urethraplastik: 49x Thierach-Duplay, 5x Denis-Brown, 13x Johnston u.a. Blasenhalserplastik: 30x Young-Dees, 13x Leadbetter, 4x transvaginale Blasenhalseraffg., (2x Scott-Gyriactox)	prä-OP: 21 post-OP: 47 gesamt: 68	77% gut	18x Fisteln 5x Wundinfekt 3x Meatus-Stenose 1x Blasenhalser-Stenose
eigene (1983)	16	Urethraplastik: 2x Young, 2x Thierach-Duplay, 4x Williams, 5x Johnston, 1x ungeschnittener Obstruktions, 1x einf. Verschl., Kontinenzverbesserung: 2x Blasenhalserpl. n. Young 3x freie Muskeltranspl. 1x Tanagho-Smith	prä-OP: 3 post-OP: 4 gesamt: 7	1x sehr gut 6x gut 3x befriedigend	10x Fisteln 2x Urethrastriktor 1x vesico-ureteraler Reflux

6. BLASENEXTROPHIE

Die Blasenextrophie ist Bestandteil einer Mehrfachfehlbildung, die durch breites Klaffen der Blase, der Bauchwand und der Symphyse charakterisiert ist (Sigel und Köllermann, 1971 (100)). Nach Chisholm und Mc Parland (1979) (21) kann diese Spaltbildung in 4 Grade eingeteilt werden:

- Grad 1: Hier finden wir eine total epispadische Urethra, eine minimale Diastase des Beckens und der Rectusblätter. Nur der Blasenhalss ist extroph. Diese Form deckt sich mit dem 'kompletten Typ' der Epispadie (Muecke, 1979 (84)).
- Grad 2: Die Spaltung reicht über den Blasenhalss hinaus bis zum Trigonum vesicae; die Ureterenöffnungen sind sichtbar.
- Grad 3: Die Blase ist vollständig nach außen verlagert. An der Bauchwand besteht ein Fasziendefekt und die Symphyse klappt weit auseinander.
- Grad 4: Man sieht eine völlig extrophe Blase mit großem infra-umbilicalen Defekt der Bauchwand und weiter Beckendiastase. Manchmal findet man noch zusätzlich eine Omphalocele, Leistenhernien, nicht descendierte Hoden und eine Vorverlagerung des Anus mit Sphincterschwäche und Prolaps.

Am häufigsten sollen Grad 3 und 4 bei den Blasenspalten auftreten.

Nach Jeffs (1979) (48) erstrecken sich die Angaben über die Häufigkeit, mit der die Blasenextrophie auftritt, von 1 : 10.000 bis 1 : 50.000 Geburten und das Verhältnis der Incidenz bei männlichen und weiblichen Patienten beträgt 2 : 1. Nach Muecke (1979) (84) soll diese Mißbildung bei allen menschlichen Rassen mit der gleichen Häufigkeit auftreten und im Tierreich so gut wie nicht vorkommen. Man diskutiert ein familiär gehäuftes Auftreten mit einer Geschwisterincidenz von 1 : 200 (Lattimer und Smith, 1966 (64)). Bei Zwillingspaaren müssen nicht unbedingt beide Teile betroffen sein. Dafür sprechen Untersuchungen von Lattimer und Smith (1966) (64) an eineiigen Zwillingen. Auch unter unseren Patienten findet sich eine Fall, bei dem nur ein Kind eines Zwillingspaars eine Blasenextrophie aufweist (M.R., geb. 29.9.54).

Wie schon ausführlich beschrieben ist diese Spaltfehlbildung auf eine Über- bzw. Fehlentwicklung der Kloakenmembran zurückzuführen, wodurch eine regelrechtes Einwachsen von Mesoderm zwischen Ento- und Ektoderm verhindert wird (s.S. 9 ff). Die Größe der abnormen Kloakenmembran und der Zeitpunkt ihrer Ruptur bestimmen das Ausmaß des Defektes. Dadurch ist nicht nur der Urogenitaltrakt betroffen, sondern ebenso Muskel- und Skeletstrukturen des unteren Abdomens und des Beckens, in sehr ausgedehnten Fällen sogar der Gastrointestinaltrakt.

6.1. PATHOLOGISCHE ANATOMIE

Das Krankheitsbild der Blasenextrophie weist - wie schon gesagt - neben der 'gespaltenen' Blase noch weitere begleitende Defekte auf, die sehr entscheidende Auswirkungen auf die Behandlungsmethoden und -erfolge haben.

Einteilung nach Williams (1974) (121)

Muskel- und Skeletdefekte

Die beiden Schambeine stehen weit auseinander. Die Beckenschaukeln sind auswärts rotiert. Die Beckenfaszien sind besonders kräftig ausgebildet und kompensieren so das Fehlen des vorderen Beckenschlusses. Am Sacrum vermißt man die konkave Form. Durch die klaffende Symphyse entwickeln die Kinder eine Gangstörung (sog. Watschelgang).

Neben dem meistens sichtbaren Blasenhals kann man als fibrotische Struktur das Lig. intersymphyseale tasten. Die Mm. recti klaffen weit auseinander. Eventuell fehlt auch noch der M. pyramidalis. In diesem Bereich liegt ein dreieckiger, fibrotischer, nur von Haut bedeckter Gewebeanteil, an dem in den meisten Fällen eine Hernie entsteht. Der Nabel bildet die Spitze dieses dreieckigen Defektes. Er sitzt immer tiefer als normal und hat eine halbmondförmige Kontur. Die Sehnen und Sehnenscheiden der Mm. recti verlaufen fächerförmig hinter Urethra und Blasenhals, sind aber normal entwickelt (Sigel und Köllermann, 1971 (100)).

Das hintere Blatt der Rectusscheide ist dünner als normal und die Linea arcuata ist nur angedeutet.

Nach Sigel und Köllermann (1971) (100) findet man einen kräftigen *M. levator ani*, die Levatorschlinge weicht wegen der Beckendiastase in ihrem vorderen Anteil auseinander. Am Diaphragma urogenitale sind die hinteren Anteile kräftig entwickelt (enthält Muskelfasern des *M. transversus perinei profundus* und des *M. sphincter urethrae externus*), die vorderen Anteile (*Lig. arcuatum pubis*, *Lig. transversus perinei* und die vorderen Anteile des *M. sphincter urethrae externus*) fehlen. Auch die oberflächliche Dammuskulatur (*M. transversus perinei superficialis*, *M. ischiocavernosus* und *M. bulbospongiosus*) soll nach Sigel und Köllermann (1971) (100) normal ausgebildet sein.

Nach Sigel und Köllermann (1971) (100) findet man auch bei der Gefäßversorgung des kleinen Beckens Abweichungen von der Norm: Die *Aa. iliacae internae* sind nicht angelegt. Die Nabelartereien (oft gibt es mehrere) übernehmen die Versorgung. Sie entspringen aus der *A. iliaca communis* und geben dann alle die Gefäße ab, die normalerweise aus den *Aa. iliacae internae* entspringen.

Bei dem Grad 4 der Blasenextrophie findet man meistens noch Leistenhernien, die zurückzuführen sind auf einen persistierenden *Processus vaginalis*, große innere und äußere Inguinalringe und einen Inguinalkanal, der nicht schräg, sondern senkrecht verläuft. Ebenso ist ein Kryptorchismus nicht selten (Sigel und Köllermann, 1971 (100)).

Anorectale Defekte

Der Anus, der normalerweise direkt hinter dem Diaphragma urogenitale liegt, ist nach ventral abgewichen. Manchmal besteht sogar eine Analatresie. Der Analkanal kann stenotisch sein oder ektopisch in einer rectovaginalen oder perinealen Fistel enden. Eventuell findet man noch einen Analprolaps, dem eine Schwäche des *M. sphincter ani externus* zugrunde liegt.

Männliche genitale Defekte

Es besteht immer ein epispadischer Penis.

Weibliche genitale Defekte

Nach Sigel und Köllermann (1971) (100) findet man eine sehr tiefe Excavatio rectouterina, die meistens bis auf den Beckenboden reicht. Bis auf einen gelegentlichen Uterusprolaps weisen die inneren Genitalien keine Anomalien auf.

Nach Stauffer (1982) (108) ist die Klitoris in 2 Hälften gespalten und sitzt der Symphyse auf beiden Seite als kleine Wülste auf. In manchen Fällen stehen die beiden Hälften noch durch ein fibröses Band miteinander in Verbindung.

Defekte am Harntrakt

Fakultativ kommen im Zusammenhang mit der Blasenextrophie Hufeisennieren und einseitige Nierenagenesien gehäuft vor. Nach Retik und Bauer (1976) (93) findet man in 85% der Fälle einen vesico-ureteralen Reflux. Er soll auf dem Boden von Infektionen entstanden sein und darin begründet sein, daß die Ureteren in einem abnormen Winkel in die Blasenwand eintreten.

Die Blase selber liegt als Schleimhautplatte frei im Spaltbereich der vorderen Bauchwand. Die gesamte Blasenvorderwand fehlt. Am unteren Pol sind die Harnleitermündungen nippelartig sichtbar. Aus ihnen tröpfelt kontinuierlich Urin.

Bei beiden Geschlechtern sind die sog. Sphincteren vorhanden. Sie beschreiben allerdings nur eine halbmondförmige Struktur, die am fibrotischen Teil eines jeden Schambeinastes ansetzt. Die Blasenschleimhaut weist deutliche Veränderungen auf.

Man kann akut und chronisch entzündliche Veränderungen nebeneinander finden.

Culp (1964) (24) untersuchte 24 Patienten im Alter von 2 Wochen bis zu 52 Jahren. Bei keinem dieser Patienten fand er histologisch normale Schleimhautstrukturen.

Bei 20 Blasen konnte er eine Schuppenbildung an der Oberfläche beobachten. Nach Sigel und Köllermann (1971) (100) erkennt man

bei 75% der extrophen Blasen solche Veränderungen. Bei einem Teil der Patienten kann man sogar eine regelrechte Keratinschicht erkennen (Culp, 1964 (24), Sigel und Köllermann, 1971 (100)). Culp (1964) (24) beschreibt die Ausbildung von drüsenähnlichen Formationen in der Submucosa und Muscularis. Er fand schleimsezernierende, mit Zylinderepithel ausgekleidete Drüsen. Er stellte hierbei eine starke Ähnlichkeit zu rectalen Drüsen fest. Die Drüsen waren sowohl serös als auch mucös. Die Entstehung der serösen Drüsen führt er auf eine Invagination des Übergangsepithels zurück, das offenbar die Verbindung zur Oberfläche verloren hat. Im Lumen dieser Drüsen fand er eosinophiles Material.

Nach Retik und Bauer (1976) (93) erfolgt die proliferative Degeneration der Blasenmucosa zur Cystitis cystica bzw. glandularis bei 2/3 aller extrophen Blasen. Nach Culp (1964) (24) können diese Veränderungen bis zur Muscularis reichen. Als auslösende Faktoren kommen mechanische (scheuernde Wäsche) und infektiöse Irritationen der Blasenschleimhaut in Frage. Culp (1964) (24) diskutiert eine Entstehung der Veränderungen schon in utero. Als Entstehungsmechanismus bietet sich für ihn die gemeinsame Abstammung der Blase und des Rectums aus der Kloake an. Im Rahmen der Hemmungsfehlbildung könnte im Bereich der abführenden Harnwege auch die Differenzierung des schleimsezernierenden Gewebes in Übergangsepithel ausgeblieben sein.

Zusätzlich zu den Veränderungen an der Schleimhaut kann man auch noch eine ausgedehnte Fibrose der Muscularis erkennen. Auch das soll eine Folge der chronischen Entzündung an der Blasenplatte sein. Vor allem bei älteren Patienten (Culp, 1964 (24)) findet man eine vollständig gestörte Anordnung der Muskelbündel. Meistens ist auch der Detrusor mitbetroffen. Nach Sigel und Köllermann, (1971) (100) stellt diese Minderwertigkeit der Blasenplatte ein großes Problem bei der chirurgischen Therapie der Blasenextrophie dar, vor allem

im Hinblick auf den Primärverschluß. Aufgrund der muskulären Degeneration der Blase (speziell des Detrusors) kann später nicht mit einer ausreichenden Kontraktilität des Organs und somit physiologischen Miction gerechnet werden.

Als klassische Spätkomplikation der unbehandelten Blasenextrophie beschreiben alle Autoren das Adeno-Ca der Blasenplatte. Es soll auf dem Boden der chronischen Entzündung mit ihrer Schleimhautmetaplasie entstehen. Retik und Bauer (1976) (93) behaupten, daß (vor allem nach dem 30. Lebensjahr) bei 87% der extrophen Blasen eine solche Neoplasie auftritt. Diese Tumoren haben nach Retik und Bauer (1976) (93) keinen sehr hohen Malignitätsgrad; sie infiltrieren langsam in das umgebende Gewebe und metastasieren spät.

Nach Culp (1964) (24) können sich in seltenen Fällen auch noch Plattenepithel-, papilläre und nicht papilläre Übergangsepithelcarcinome entwickeln.

6.2. THERAPIE

Seit Beginn der Antibiotika-Aera haben sich die Lebenserwartungen der Patienten mit einer Blasenextrophie wesentlich gebessert.

1951 schrieb Campbell (19), daß die meisten Patienten vor ihrem 21. Lebensjahr verstarben: die eine Hälfte in früher Kindheit und insgesamt 2/3 vor ihrem 10. Lebensjahr. Aadalen et al. (1980) (1) geben auch heute bei unbehandelter Blasenextrophie noch eine Mortalitätsrate von 75% im 15. Lebensjahr an. Neben den Rückstauschäden an den oberen Harnwegen (Lattimer und Smith, 1966 (64)) finden wir hier - wie schon beschrieben - das Adeno-Carcinom der Blasenschleimhaut als häufigste Spätkomplikation (s. oben).

Die Therapie der Blasenextrophie stellt auch heute noch eine schwierige Aufgabe dar, deren Ergebnis oft weder für den Patienten noch für den behandelnden Arzt eine befriedigende Lösung bringt.

Ziel aller Operationsmethoden ist es, die Beschwerden, die dem Patienten aus seiner Fehlbildung erwachsen, so gering wie

möglich zu halten, die Infektionsrate an den oberen Harnwegen zu senken, eine Kontinenzsituation zu schaffen, die eine normale soziale Integration erlaubt, ein einigermaßen akzeptables kosmetisches Ergebnis zu erreichen und die Möglichkeit der sexuellen Funktionsfähigkeit zu erhalten (Jeffs, 1979 (48)). Während früher, besonders bevor die antibakterielle Chemotherapie aufkam, die ständigen aufsteigenden Harnwegsinfekte das größte Problem darstellten, ist heute die Harninkontinenz in den Vordergrund gerückt.

Es gibt zwei große Gruppen von chirurgischen Vorgehensweisen bei der Behandlung der Blasenextrophie:

- die Rekonstruktion der Blase und
- die Harnableitung in ein Darmsegment

Die plastische Rekonstruktion der Blase wurde vor ungefähr 80 Jahren von Trendelenburg eingeführt (Sigel und Köllermann, 1971 (100)) und erlebt heute eine Renaissance. Nach Eckstein (1975) (30) vertreten hier die verschiedenen Chirurgen unterschiedliche Meinungen: Manche rekonstruieren jede Art von Blasenextrophie, unabhängig von der Größe und Wandbeschaffenheit der Blasenplatte (es gibt Beobachtungen von Lattimer und Smith, 1966 (64) und van der Meulen und Thomas, 1978 (78), wonach auch bei kleinen fibrotischen Blasen später eine akzeptable Kapazität zu verzeichnen war). Andere Chirurgen (Oesch und Jeffs, 1981 (86), Retik und Bauer, 1976 (92)) empfehlen einen Primärverschluß nur bei Patienten, deren Blasenplatten groß und elastisch sind und deren obere Harnwege intakt sind.

Die Wahl der Methode sollte laut Ansell (1974) (6) schon in den ersten 48 Lebensstunden getroffen werden, nachdem man sich einen Überblick über die Größe und Schleimhautbeschaffenheit der Blasenplatte, über den oberen Harntrakt, den Enddarm und das äußere Genitale verschafft hat. Zusätzliche Mißbildungen an Rectum und Anus, im Sinne eines Prolapses, oder an den äußeren Genitalien (z.B. beim Knaben eine Penisduplikatur) wirken sich negativ auf den Erfolg des Primärverschlusses aus (Oesch und Jeffs, 1981) (86)).

Bei den Patienten, bei denen wegen der ' Minderwertigkeit' der Blasenplatte oder wegen des schlechten Zustandes der oberen Harnwege ein Primärverschluß nicht möglich ist, bzw. bei den Patienten, bei denen der Primärverschluß ein Mißerfolg war, kommt eine Harnableitung in den Darm in Frage. Hier gibt es verschiedene Möglichkeiten:

Die Harnableitung in den nicht ausgeschalteten Dickdarm

- Ureterosigmoidostomie: Diese Operation wurde von Simon 1852 zum ersten Mal verwendet (Goodwin und Scardino, 1977 (38)) und ist das älteste Harnableitungsverfahren.
- Trigono-Rectostomie: Diese Methode wurde 1894 von Maydl entwickelt (Pompino und Singer, 1969 (89)).
- Cysto-Sigmoidostomie: Dieses Verfahren ist den Operateuren Thiersch und Tuffier zuzuschreiben (Pompino und Singer, 1969 (89)). Die Trigono-Rectostomie und die Cysto-Sigmoidostomie wurden eine Zeitlang als Alternative zur Ureterosigmoidostomie verstanden.
- Colon-Conduit: Hendren (1976) (41) hat diese Methode entwickelt. Er und Altwein et al. (1977) (4) halten sie für das beste Harnableitungsverfahren. Die Ureteren werden hierbei zuerst in eine isolierte Colonschlinge implantiert. Diese wird dann zu einem späteren Zeitpunkt wieder mit dem restlichen Darm reanastomosiert. Der Vorteil dieses Verfahrens liegt darin, daß der Heilungsvorgang an den ureterocolischen Anastomosen nicht durch aufsteigende faecale Keime gestört ist.

Alle diese Verfahren haben gemeinsam, daß die oberen Harnwege durch den direkten Kontakt zum Dickdarm ständig durch aufsteigende Infektionen gefährdet sind.

Harnableitungen in ein isoliertes Dickdarmsegment

- Rectumblase: Mauclaire entwickelte 1895 ein Verfahren, bei dem die Ureteren in das ausgeschaltete Rectum implantiert werden und die Faecesausscheidung über eine Colostomie erfolgt (Bracci, 1967 (14)). Das Rectum fungiert als neue Blase.

Auch Gersuny (1898) und Heitz, Boyer und Hovelacque (1912) anastomosierten die Ureteren mit dem isolierten Rectum. Dabei wird das Sigma soweit heruntergezogen, daß es in den analen Sphincterapparat miteingebaut werden kann (Bracci, 1967 (14)).

Boyce und Vest gingen 1952 (12) in Anlehnung an Maclaures Verfahren vor: Sie legten zunächst eine Colostomie an, später verbanden sie dann das ganze Blasentrigonum mit dem isolierten Rectum.

Bei den Verfahren nach Maclaure und Boyce-Vest besteht der Vorteil gegenüber den Techniken nach Gersuny und Heitz-Boyer-Hovelacque darin, daß durch die getrennte Ausscheidung von Harn und Faeces die Gefahr der aufsteigenden Harnwegsinfekten geringer ist.

Harnableitung in den Dünndarm

- Ileumblase: Sie wurde 1950 von Bricker entwickelt (Retik et al. 1967 (92)). Die Ureteren werden in eine isolierte Ileumschlinge implantiert, der Urin wird über ein Stoma entleert. Diese Methode stellt das heute gängigste Harnableitungsverfahren dar.

6.2.1. PRIMÄRVERSCHLUß DER BLASE

Heute wird in den meisten Fällen das dreistufige, zeitlich gestaffelte Verfahren angewandt, wobei nicht nur anatomisch normale Verhältnisse geschaffen werden sollen, sondern auch in Bezug auf die Harnkontinenz funktionell vertretbare Ergebnisse erreicht werden sollen.

Wie schon erwähnt, sollte die Blase so früh wie möglich nach der Geburt des Kindes verschlossen werden (Oesch und Jeffs, 1981 (86), Ansell, 1979 (6)). Oesch und Jeffs (1981) (86) vertreten die Ansicht, daß zusätzlich auch noch eine Reihe von Voraussetzungen in Bezug auf die Beschaffenheit der Blasenplatte erfüllt sein müssen, damit später einmal mit einem einigermaßen akzeptablem Ergebnis gerechnet werden kann.

Die Blasenplatte sollte eine ausreichende Größe und Elastizität aufweisen, d.h. sie muß ein Mindestvolumen von 5 ml fassen. Die Blasenschleimhaut sollte intakt sein und der M. detrusor funktionstüchtig. Oesch und Jeffs (1981) (86) verifizieren das mit einer praeoperativen Spülung der Blasenplatte mit kaltem Wasser und beobachten dabei die Kontraktionsfähigkeit des Detrusors.

Beim Knaben sollte der Penis eine Mindestlänge von 3 cm haben und keine zusätzlichen Mißbildungen, wie z.B. eine komplette Spaltung, zeigen (Oesch und Jeffs, 1981 (86)).

Auch am Darmtrakt dürfen keine Fehlbildungen (z.B. ein ektopisches Rectum) vorliegen. Auch Veränderungen am oberen Harntrakt (Hydroureteronephrose, einseitige Nierenagenesie oder Beckennieren) stellen eine relative Kontraindikation für einen Primärverschluß der Blasenextrophie dar (Oesch und Jeffs, 1981 (86)).

Zeitlich wird folgendermaßen vorgegangen:

Unmittelbar nach der Geburt wird die Blase verschlossen und versenkt. Gleichzeitig wird eine beidseitige iliacaie Osteotomie durchgeführt, um den Verschluß der Symphyse zu erleichtern. Wenn man allerdings den Blasenverschluß innerhalb der ersten 48 Lebensstunden vornimmt, kann man auf eine solche Osteotomie verzichten; das Neugeborenen-Becken ist in dieser Zeit durch den Einfluß der mütterlichen Hormone noch verformbar und die Symphyse kann durch bloßen Zug verschlossen werden. (Oesch und Jeffs, 1981 (86), Ansell, 1979 (6)).

Als nächster Schritt erfolgt im Alter von ungefähr 3 Jahren die Blasen Halsrekonstruktion und gleichzeitig, beim Vorliegen eines vesico-ureteralen Refluxes, die Reimplantation beider Ureteren in die Blasenwand.

Im Alter von ungefähr 5 Jahren wird dann die Korrektur der Epispadie vorgenommen.

Operationstechnik nach Oesch und Jeffs (1981) (86)

Osteotomie

Lagerung des Patienten in Bauchlage. Über den Sacroiliacalgelenken wird die Haut beidseits nahe der Mittellinie incidiert. Das Os ilium wird 2 cm lateral und parallel zu den Gelenken durchtrennt. Danach wird die Symphyse mittels Drahtschlingen verschlossen. Dadurch erfährt die Beckenbodenmuskulatur eine Verschiebung zur Mitte und verstärkt somit die Unterstützerfunktion von Levator ani und M. puborectalis am Blasenhals. (Abb. 35a-e).

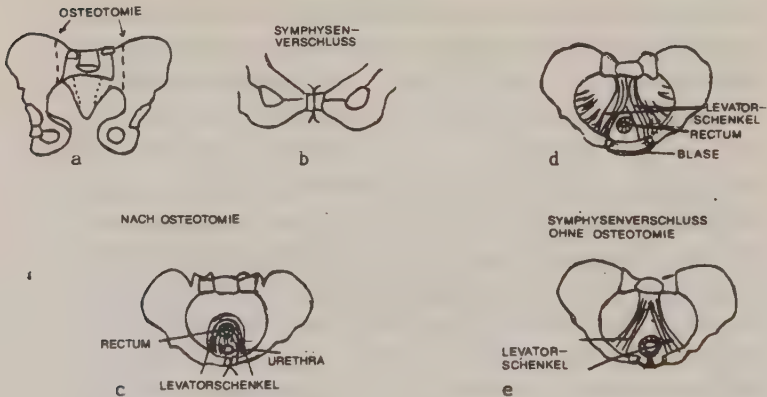


Abb.35a-e (nach Jeffs, 1979 (48))

Meistens weicht die Symphyse wieder auseinander, doch bildet sich zwischen den Ossa pubis eine fibröse Verbindung aus, die offenbar eine gewisse Stabilisierung für das Becken einbringt. Manche Operateure (White und Lebowitz, 1977 (119)) führen die Osteotomie wegen der starken Rezidivneigung nicht mehr routinemäßig im Rahmen des Primärverschlusses durch.

Als postoperative Maßnahme schlägt Jeffs (1979) (48) die Lagerung nach Bryant vor: Das Kind hängt 3-4 Wochen lang an einer Zugvorrichtung (Abb.36).

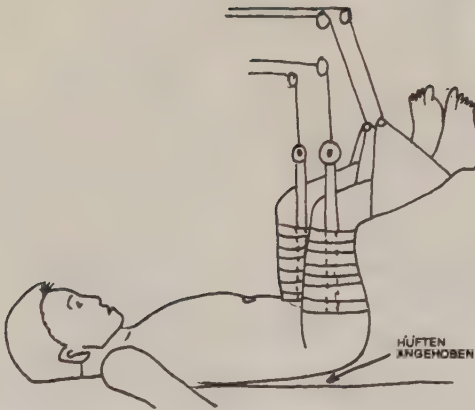


Abb. 36 (nach Jeffs, 1979: (48))

Verschuß der Blase und des Bauchwanddefektes

Dieser Schritt erfolgt meistens direkt im Anschluß an die Osteotomie.

Beidseitig und distal des Trigonums entwickelt man einen ca. 2 cm breiten Mucosastreifen, wobei man beim Knaben bis unterhalb des Colliculus seminalis präpariert und beim Mädchen bis zur Vaginalöffnung (Abb.37, 38). Diese beiden Lappen dienen zur Rekonstruktion der dorsalen Urethra und des Blasenhalses.

Nach Johnston (1975) (49) und Duckett (1978) (29) kann man schon in diesem Stadium der Operation zur Streckung des epispadischen Penis und zur Verlängerung der Urethra schreiten. Die urethrale Rinne ist in ihrem oberen Anteil umschnitten worden (Abb.37-39). Durch Zug an der Glans penis erleichtert man sich die nachfolgende Präparation der Corpora cavernosa (Abb.38).

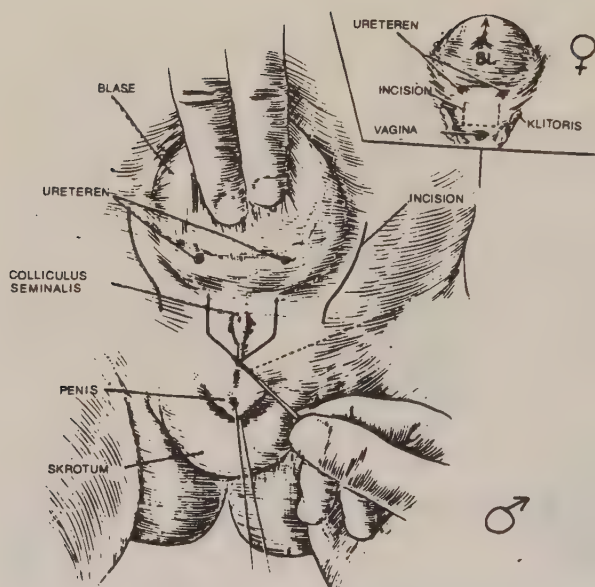


Abb. 37 (nach Jeffs, 1979 (48))

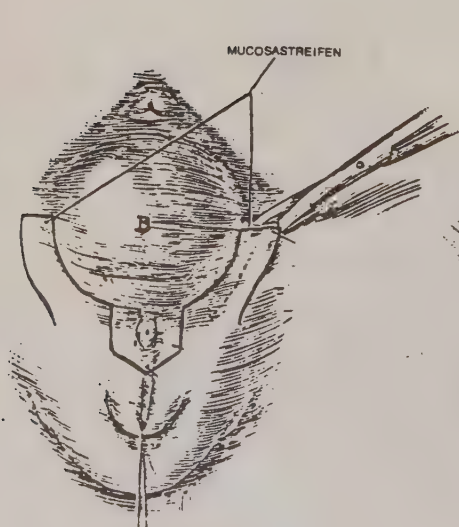


Abb.38
(nach Jeffs, 1979 (48))

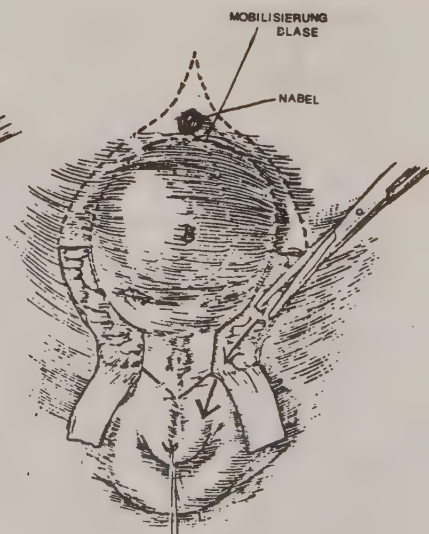


Abb.39

Man löst die Corpora cavernosa von den Ligg. suspensoria penis und von den Schambeinen. Dann vernäht man sie in der Mittellinie miteinander (Abb.40). Über die vereinigten

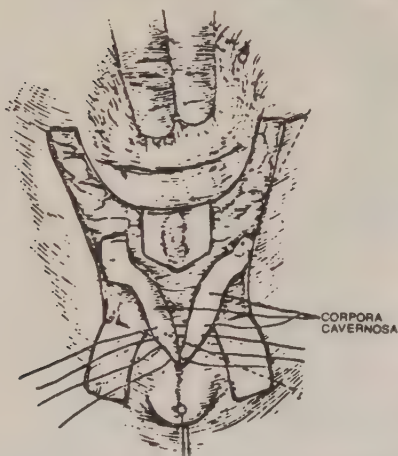


Abb.40 (nach Jeffs, 1979 (48))

Corpora cavernosa werden später die beiden Mucosastreifen eingeschwenkt und ebenfalls in der Mittellinie miteinander und mit der Urethra posterior vernäht (Abb.44). So erlangt man eine Urethralverlängerung von ca. 2-4 cm. Als nächster Schritt erfolgt dann die Mobilisierung der Blasenplatte (Abb.39). Der Blasenmuskel wird beidseits von den Rectusscheiden freipräpariert und weit extraperitoneal mobilisiert.

Das wird dadurch erleichtert, indem man das Peritoneum oberhalb des Nabels darstellt. Die weitere Präparation wird vorsichtig extraperitoneal fortgesetzt. Man gelangt von oben her in den retropubischen Raum (Abb.41).

Auch das Diaphragma urogenitale löst man beidseits von den Ossa pubis ab. Dann präpariert man 5-10 cm weiter in subperiostaler Ebene, in Richtung auf den Ramus inferior der Schambeine. (Abb. 42). Dadurch soll erreicht werden, daß der Blasen Hals und die vordere Urethra ins Becken zurückfallen. Anschließend wird die Urethra verschlossen (Abb. 43, 44).



Abb.41 (nach Jeffs, 1979 (48))

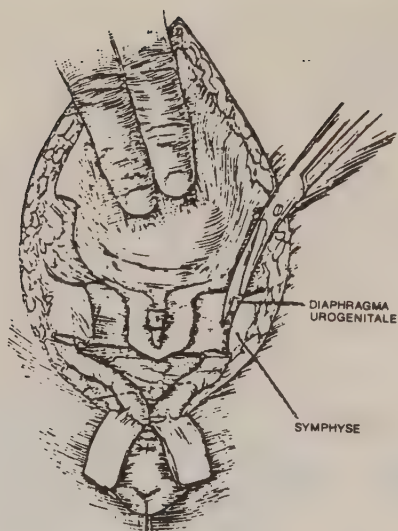


Abb.42 (nach Jeffs, 1979 (48))

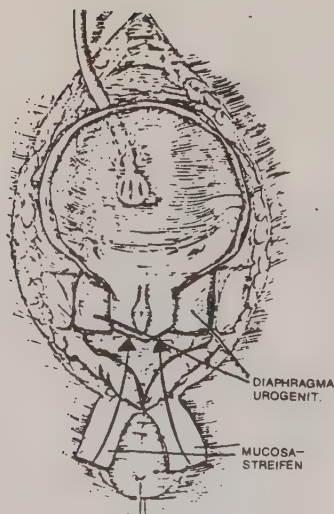


Abb.43
(nach Jeffs, 1979 (48))

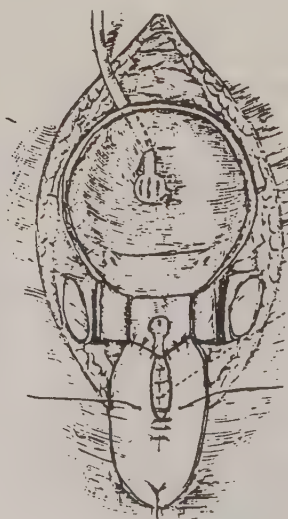


Abb.44

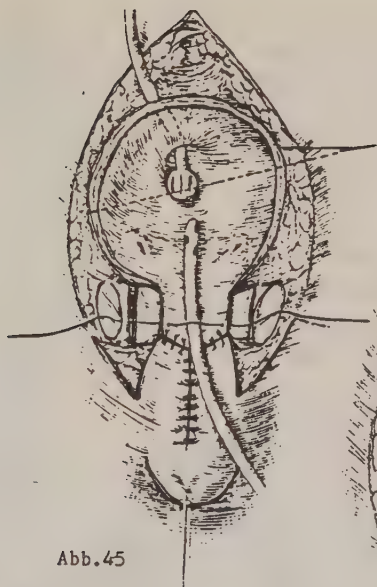


Abb.45

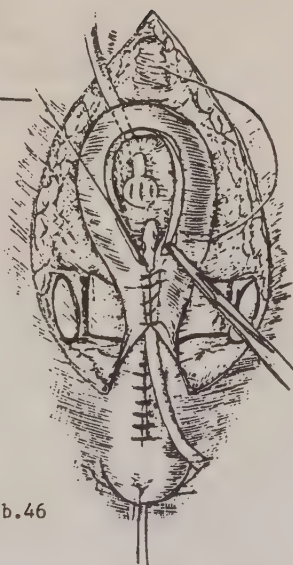


Abb.46

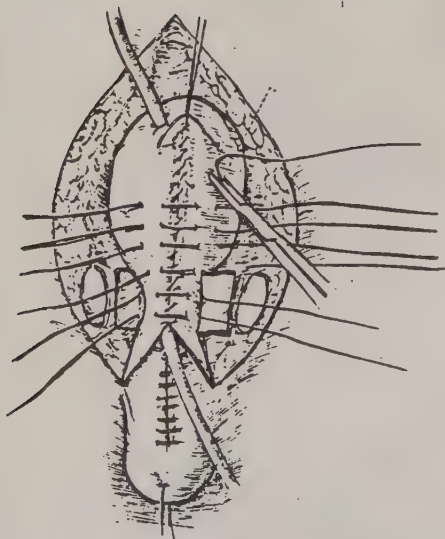


Abb.47 (nach Jeffs, 1979 (48))

Zum Schluß erfolgt noch der
Verschluß der Blase (Abb.
45-47).

Das von den Schambeinästen gelöste Diaphragma urogenitale wird zur Verstärkung über dem Blasenhalss und der Urethra vernäht. Die Ureteren werden geschient und die Blase mittels eines suprapubischen Katheters drainiert (Abb. 48).

Die Urethra wird nicht geschient, da die Gefahr der Drucknekrose und der Ansammlung von infektiösem Sekret dadurch gefördert würde.

Die beiden Schambeinäste werden jetzt durch eine Matratzennaht miteinander verbunden (Abb.49). Verknotet wird an der Vorderseite, damit bei einer eventuellen Lösung der Nähte die Urethra nicht verletzt werden kann.

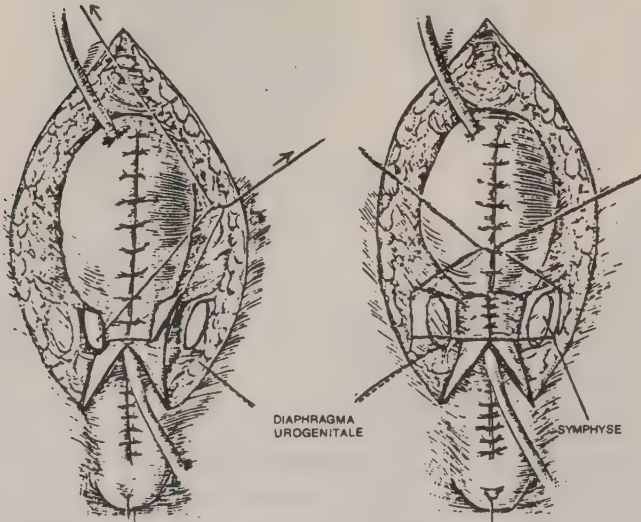


Abb.48
(nach Jeffs, 1979 (48))

Abb. 49

Zum Schluß erfolgt noch der Verschluß des Bauchwanddefektes durch die Vereinigung der Mm. recti. Laut Oesch und Jeffs (1981) (86) gelingt dann der Hautverschluß praktisch immer ohne zusätzliche Plastiken (Abb. 50).

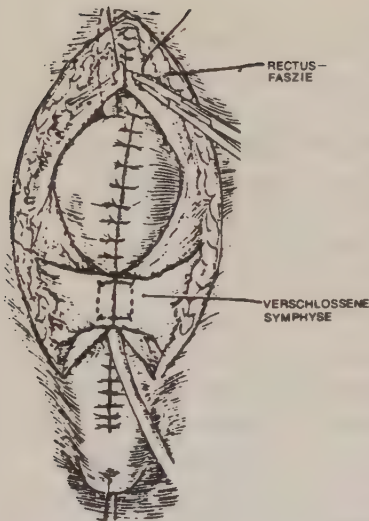


Abb.50 (nach Jeffs, 1979 (48))

4 Wochen später, nach Kalibrierung der Urethra, wird die suprapubische Drainage entfernt. Zusätzlich fertigt man noch ein Ausscheidungsurogramm an. Im Falle eines Harnwegsinfektes deckt man mit entsprechenden Chemotherapeutika ab. Außerdem wird noch die Restharnmenge bestimmt. Vor der Krankenhausentlassung sollte noch eine Urinkontrolle mit Antibiotogramm erfolgen. Die prophylaktische antibakterielle Chemotherapie wird 6 Monate lang durchgeführt, danach nur noch bei Bedarf. Zur Beurteilung der oberen Harnwege sollten in größeren Abständen immer wieder Ausscheidungs-

urogramme durchgeführt werden. Wenn sich eine Urinretention einstellt muß man auf eine Urethrabougierung oder die intermittierende Katheterisation zurückgreifen. Wenn diese Maßnahmen keinen Erfolg bringen, muß man schon 6 Monate nach dieser ersten Operation die Antirefluxplastik erwägen. Das ist deshalb notwendig, weil die Gefahr einer bakteriellen Besiedlung bei einer Harnabflußstörung größer ist und durch den Reflux die oberen Harnwege direkt mitbetroffen sind. Die Blasenkapazität sollte sich in den folgenden 4-5 Jahren auch bei völlig inkontinenten Patienten auf 40-50 ml steigern. In ganz seltenen Fällen soll sich nach Oesch und Jeffs (1981) (86) nach der oben beschriebenen Operation schon eine gewisse Kontinenz einstellen. Auch die entzündlich bedingte Metaplasie der Blasenmucosa soll bei verschlossenen Blasen sistieren. Nach Oesch und Jeffs (1981) (86) findet man bei fast 100% dieser Patienten einen vesico-ureteralen Reflux.

Inkontinenz- und Antireflux-Operation

Diese Operation sollte im Alter von 3-5 Jahren durchgeführt werden. Voraussetzung dafür ist eine ausreichende Blasenkapazität.

Als Antirefluxmethode schlägt Jeffs (1979) (48) das Verfahren nach Cohen (1975) (22) vor. Hierbei werden jeweils lateral der ursprünglichen Orificia 2 neue Ureterenöffnungen angelegt. Danach werden die Ureteren innerhalb des Trigonums mobilisiert und gekreuzt verlagert. (Abb. 51).

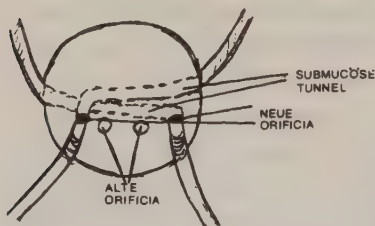


Abb.51 (nach Jeffs, 1981 (48))

In der Kinderchirurgischen Klinik der Universität München wird zur Antirefluxplastik die Technik nach Leadbetter-Politano angewendet. Auch hier werden die Ureteren in ihrem gesamten intravesicalen Verlauf mobilisiert. Etwas unterhalb der ursprünglichen Orificia werden neue Öffnungen angelegt. Die Ureteren werden in ihrem submucösen Kanal heruntergezogen und ihre Mündungen werden an den neuen Orificia befestigt.

Zur Kontinenzverbesserung verwenden Oesch und Jeffs (1981) (86) eine Technik, bei der die Methoden nach Young-Dees (Burkholder und Williams, 1965 (18)) und Marshal-Marchetti-Krantz (1949) (73) kombiniert werden.

Jeffs (1979) (48) vertritt die Ansicht, daß es sinnvoll ist, während der Operation die Blasendruckprofile zu messen.

Dadurch soll eventuellen späteren Nahtinsuffizienzen durch zu hohe intravesicale Drucke vorgebeugt werden. Die Blase wird mit Volumina zwischen 70 und 100 ml Wasser aufgefüllt.

Wenn diese Menge gut toleriert wird, kann man davon ausgehen, daß auch später ungefähr 50 ml Harnvolumen ohne Nahtdehiszenz gefasst werden können.

Zum Schluß erfolgt noch die Kalibrierung der Urethra und eine Urinkontrolle mit Antibiotogramm.

Eine Harnkontinenz stellt sich bei den Patienten schrittweise ein; manchmal dauert es Jahre bis längere Trockenperioden verzeichnet werden können.

Epispadiekorrektur

Nach Oesch und Jeffs (1981) (86) empfiehlt es sich, diesen Schritt in einer gesonderten Sitzung durchzuführen, da nach einer Kombination von Kontinenzherstellung und Epispadiekorrektur gehäuft Fistelbildungen an der Penisbasis beobachtet werden.

Die Standard-Penis-Rekonstruktion wird nach dem Verfahren von Williams (1969) (120) durchgeführt (s.S. 31 ff).

Beim Mädchen wird die Epispadie meistens schon während des initialen Blasenverschlusses korrigiert. Der später Haare tragende Anteil des Mons pubis und die Klitorishälften werden vereinigt. Um eine normale Kohabitationsfähigkeit im späteren Leben zu gewährleisten, empfiehlt es sich, eine Episiotomie bzw. Vaginalbougierung durchzuführen. Die Bougierungen müssen meistens auf mehrere Sitzungen verteilt werden. Im allgemeinen werden sie kurz vor oder während der Pubertät vorgenommen.

6.2.2. HARNABLEITUNGEN IN DEN DARM

- Harnableitungen in den nicht ausgeschalteten Dickdarm

Ureterosigmoidostomie

Ziel dieses Verfahrens ist es, dem Patienten die Möglichkeit zu geben, seinen Harnabgang mittels eines Sphincters, und zwar der beiden analen Sphincteren, zu steuern.

Voraussetzungen für diese Harnableitung sind demnach ein intakter analer Verschlussapparat (Sphincter ani externus und internus, einschließlich der Puborectalis-Schlinge)

und unveränderte obere Harnwege.

Operationstechnik (nach Belman und King, 1976 (8))

Eingeleitet wird die Operation ungefähr 72-48 Stunden vorher mit der antibiotischen Darmsterilisation.

Zuerst setzt man ein Darmrohr ein. Dadurch soll verhindert werden, daß es postoperativ zur Urinretention aufgrund eines Schleimhautödems kommt. Außerdem können auf diese Weise auch intraoperativ Stuhlreste und kleine Urinmengen aus dem zuerst implantierten Ureter drainiert werden. Das Darmrohr wird mit festen Nähten an der perianalen Haut befestigt.

Danach erfolgt die Eröffnung des Abdomens. Die Ureteren werden dargestellt, indem der Retroperitonealraum eröffnet wird. Die Harnleiter werden in ihrem ganzen Verlauf zur Blase mobilisiert und möglichst weit distal durchtrennt. Das ist wichtig, damit ihre Anastomose mit dem Darm so distal wie möglich liegt.

Das Sigmoid wird hervorluxiert und die Taenien werden dargestellt. Die Anastomosen mit den Ureteren erfolgen dann nach der Technik von Leadbetter: Nach sorgfältiger Markierung der Schnittstellen (Abb.52) (die distalere Naht mit dem rechten Ureter sollte so dicht wie möglich an der Übergangsstelle zwischen Sigmoid und Colon liegen) incidiert man die Muscularis auf ca. 6cm Länge, spreizt sie und präpariert die Mucosa ab (Abb. 53, 54).

Bei einem weiten Tunnel kann der Ureter und die darunter liegende Colonschleimhaut locker in das Lumen fallen, so daß eine spätere Obstruktion vermieden werden kann. Am distalen Ende des Schnittes (Abb.53) excidiert man ein Stück Mucosa, größtmäßig dem Durchmesser des Ureterlumens entsprechend, und anastomosiert den rechten Ureter zuerst und das Sigmoid durch eine Mucosa-zu-Mucosa-Naht (Abb.55a-c).

Verknötet wird extraluminal. Dann verschließt man die Muscularis so, daß der Ureter praktisch in einem Tunnel zwischen Mucosa und Muscularis verläuft (Abb. 56).

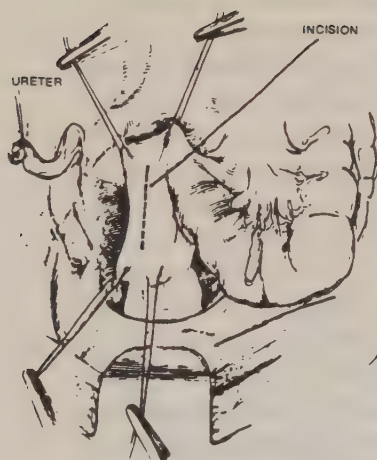


Abb.52 (nach Belman und King, 1976 (8))

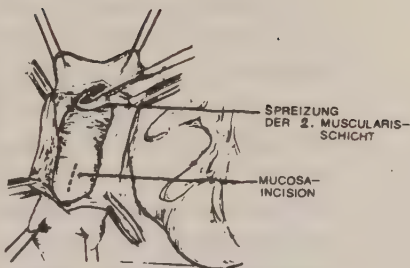


Abb.53 (nach Belman und King, 1976 (8))

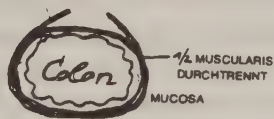


Abb.54

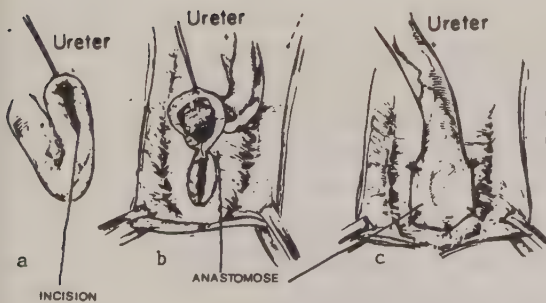


Abb.55 a-c (nach Belman und King, 1976 (8))

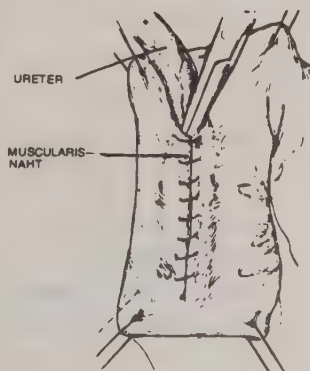


Abb.56 (nach Belman und King, 1976 (8))

Der Ureter wird im Bereich seines Tunneleintritts am Rectum verankert, so daß die Anastomose gesichert ist und auch keine Invagination auftreten kann.

Dann verfolgt man das Colon weiter nach proximal. In dem Bereich, in dem es eine leichte S-Kurve in Richtung auf den linken Ureter macht, legt man die 2. Anastomose an. Es ist wichtig, daß dazu das Colon zum Ureter gebracht wird und nicht umgekehrt.

Man kann die gleiche Taenie wie bei der ersten ureterocolischen Anastomose verwenden. Zum Abschluß der Operation muß das Colon noch am Retroperitoneum und an den seitlichen Beckenwänden verankert werden, damit ein gerader und unveränderlicher Ureterenverlauf gewährleistet ist.

Das Darmrohr muß im allgemeinen 5 Tage lang liegenbleiben..

Am Anfang wird der Patient seinen Harnabgang noch nicht ausreichend selbst kontrollieren können. Man kann versuchen, die Kontinenz medikamentös durch Parasympatholytika zu verbessern. Sehr wichtig ist natürlich die anschließende Dauermedikation mit Harnwegschemotherapeutika.

Cystosigmoidostomie

Hierbei wird ein Teil der Blase (das Trigonum mit den Ureteren) in einen Abschnitt des Dickdarms implantiert. Pompino und Singer (1970) (89) verwenden das Verfahren nach Thiersch und Tuffier. Dabei wird die ganze Blase mit dem Rectum verbunden.

Da diese Operation längere Zeit an der Kinderchirurgischen Klinik der Universität München verwendet wurde, erscheint es berechtigt, es genauer darzustellen.

Die Cysto-Rectostomie nach Thiersch-Tuffier (nach Pompino und Singer, 1970 (89)

Als geeignetsten Operationstermin sahen die Autoren das vierte Trimenon.

Das Kind lag in Steinschnittlage. Das Rectum wurde mit Gaze austamponiert und mittels eines dicken gebogenen

Bougies gegen die Blasenplatte vorgewölbt. Die Ureteren wurden durch Katheter geschient. Dann legte man in der Mitte der Blasenplatte eine 2-3 cm lange Längsincision an, die alle Schichten durchtrennte. Das Peritoneum wurde eröffnet, um eine Verbindung zwischen Blase und Rectum herstellen zu können. Die Rectumwand wurde ebenfalls in Längsrichtung incidiert. Danach stellte man eine Anastomose her, die mindestens zweischichtig erfolgte. Sie mußte so groß sein, daß der kleine Finger hindurchpaßte. Der zweite Teil der Operation wurde meistens in einer zweiten Sitzung ungefähr 3-4 Wochen später vorgenommen. Die Blase wurde aus der Bauchwand herauspräpariert indem man sie an der Haut-Schleimhautgrenze umschnitt, caudal etwas oberhalb der Ductus ejaculatorii. Dann wurde die Blasenplatte zu einem Hohlorgan geformt. Der Verschluß erfolgte zweischichtig. Zuletzt wurde noch die Bauchwand verschlossen. Bei großen Defekten war es notwendig, noch Material von cranial und lateral zu beschaffen. Pompino und Singer (1970) (89) bedienten sich der Möglichkeit, die vordere Wand der Rectusscheide türflügelartig nach der Medianlinie umzuschlagen und zu vernähen. Auch die dreieckige Faszienplatte, die zwischen den klaffenden Mm. recti liegt, wurde zur Deckung des Bauchwanddefektes verwendet. Meisten erfolgte noch die Deckung des Wundgebietes durch einen Schwenkhautlappen aus der Umgebung. Postoperativ wurden die Kinder in einer Gips-hose ruhiggestellt.

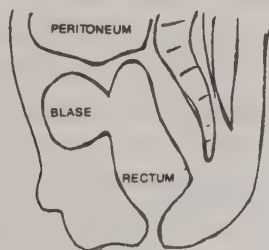


Abb.57 (nach Pompino und Singer, 1970 (89))

Colon-Conduit

Hendren (1976) (42) und Altwein et al. (1977) (4) schlagen dieses Verfahren als Alternative zur Ileumblase vor.

Ein isoliertes Colon-Segment wird mit beiden Ureteren anastomosiert und fungiert so als Blasenersatz. Der Stuhl wird über eine Colostomie abgeleitet. Nach einiger Zeit, wenn sich das Colon-Segment als Ersatzblase bewährt hat, wird es wieder mit dem Darm anastomosiert und das Stoma wird auch wieder rückverlagert. Der Vorteil gegenüber der Ileumblase liegt darin, daß der Patient nicht das ganze Leben lang durch ein Colostoma und einen Urin-sammelbeutel belastet wird. Allerdings führt man die Reanastomosierung der Darmsegmente erst durch, wenn der Patient eine vollständige anale Kontinenz erreicht hat.

Operationsverfahren (nach Hendren, 1976 (42) und Altwein et al., 1977 (4))

Man isoliert ein ca. 10 cm langes Colon-Segment, meistens aus dem Sigma. Es wird im Uhrzeigersinn um 180° geschwenkt und in senkrechter Stellung mit seinem proximalen Ende an der Bifurcatio aortae befestigt (Abb. 58). Die Ureteren



Abb.58 (nach Hendren, 1976 (42))

Dann legt man noch an geeigneter Stelle ein Stoma an. Nach einigen Jahren kann man dann das Colonsegment wieder durch eine End-zu-Seit-Anastomose mit dem restlichen Colon verbinden (Abb.60).

werden an der caudalen Seite des Conduits implantiert. Sie verlaufen in zwei parallel angelegten Tunnels zwischen Mucosa und Muscularis (Abb.59).

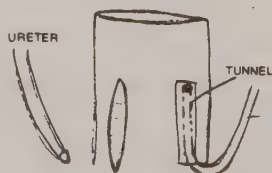
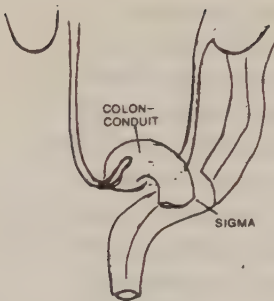


Abb.59 (nach Hendren, 1976 (42))



Durch die Antirefluxplastik bei der Ureterenimplantation in das Colon-Segment ist auch bei gemeinsamem Ausscheidungsweg von Harn und Faeces ein ausreichender Schutz für die oberen Harnwege gewährleistet.

Abb.60 (nach Hendren, 1976 (42))

- Harnableitungen in ein isoliertes Dickdarmsegment

Rectumblase

Auch dieses Verfahren verfolgt das Ziel, dem Patienten mit funktionsuntüchtiger Blase, die Möglichkeit der willkürlichen Harnkontrolle zu geben.

Das Prinzip dieser Operation besteht darin, die Ureteren in das isolierte Rectum zu implantieren. Das Rectum wird somit zur neuen Blase und die Faecesausscheidung erfolgt über das Sigma. Dieses wird nach unten gezogen und in den analen Sphinkterapparat miteingebaut. Auf diese Weise bestehen für Harn und Faeces getrennte Ausscheidungswege, obwohl beides vom gleichen Sphinktermechanismus kontrolliert wird. Zusätzlich ist es nach Bracci (1967) (14) sogar möglich, die Miction in ihrem Rhythmus und ihrer Häufigkeit physiologischen Verhältnissen anzugleichen, wenn man nur den Rectumabschnitt in der gleichen Größe wie die Blase wählt.

Das heutzutage gängigste Verfahren ist die

Operationsmethode nach Heitz-Boyer-Hovelacque (nach Tacciuoli et al., 1977 (112))

Der Patient liegt in Steinschnittlage. Eröffnung des Abdomens durch einen vertikal verlaufenden Schnitt in der Mittellinie. Die Ureteren werden dargestellt, an ihrem

distalen Ende ligiert und abgetrennt. Das Sigma-Mesocolon wird auf jeder Seite incidiert und die Gefäße mit Ligaturen versehen. Dann durchtrennt man den Darm ungefähr am Übergang der Pars ascendens zur Pars transversa des Sigmas. Das Rectum wird zweischichtig verschlossen (Abb.61).

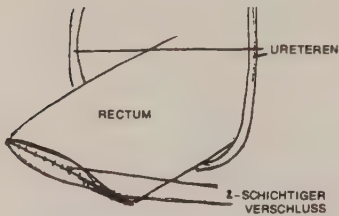


Abb. 61

Die Technik der uretero-rectalen Anastomosen hängt vom jeweiligen Kaliber der Ureteren ab: Bei stark dilatierten Harnleitern zieht man eine Tunnelierung vor (s.S. 64ff, 68). Bei normalem Durchmesser greift man auf die direkte Mucosa-

zu-Mucosa-Anastomose (ohne Submucosa-Tunnel) zurück. Der linke Ureter wird etwas höher implantiert als der rechte. Beide werden dann in das Meso-Rectum 'eingebettet'. Nachdem die Anastomosierung erfolgt ist, incidiert man das Peritoneum am Beckenboden links dorsal des Rectums. Dann wird der retrorectale Raum freipräpariert, damit das Sigma zum Perineum heruntergezogen werden kann. Im dorsalen Bereich des Anus zwischen 4 und 8 Uhr legt man jetzt eine halbmondförmige Incision an, die in ihrer Länge ca. 1/4 des analen Umfangs einnimmt (Abb.62).

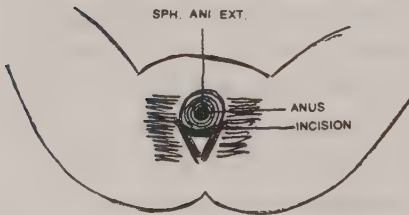


Abb.62

Nach Bracci (1967) (14) erfolgt die Incision im Analbereich mit ungefähr $1/2 - 1$ cm Abstand zur Mucosa-Haut-Grenze. Durch diese Öffnung präpariert man vorsichtig mit dem Finger bis zum retrorectalen Raum. Bracci (1967) (14) arbeitet sich zwischen der Längs- und der Ringmuskelschicht des Rectum nach cranial. Das Sigma wird dann nach unten und in den freipräparierten Raum hinter dem Rectum gezogen. Seine Vorderwand wird mit der Analschleimhaut und seine Hinterwand mit der Haut vernäht. Wichtig dabei ist, daß das Sigma dabei in die Fasern des M.puborectalis eingebettet ist.

Das Ende des Sigma-Stumpfes reicht ein paar Centimeter über das Niveau des Beckebodens hinaus, wird aber nach ungefähr 10 Tagen reseziert (Abb.63).

3-6 Monate nach dieser Operation wird dann die extrophe Blase entfernt . .

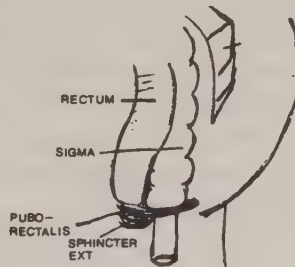


Abb. 63

- Harnableitung in den Dünndarm

Ileumblase

Seit Bricker 1950 diese Methode der Harnableitung entwickelt hat, ist sie bis heute das am häufigsten verwendete Verfahren geblieben (Morales und Whitehead, 1979 (82)). Die Ileumblase ist meistens die letzte Lösung, wenn bei der Blasenextrophie Rekonstruktions- oder andere Harnableitungsverfahren mißlungen sind.

Operationstechnik (nach Morales und Whitehead, 1979 (82)).

Eröffnung des Abdomens durch einen links paramedian verlaufenden Schnitt (Abb. 64). Darstellung der Ureteren

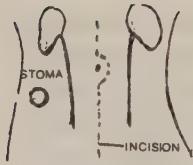


Abb.64 (nach Morales und Whitehead, 1979 (82))

und deren Abtrennung in der Nähe des Beckeneingangs. Den rechten Ureter sucht man an der Stelle auf, an der er die Vasa iliaca externa kreuzt, den linken dort, wo er links vom Sigma den Beckeneingang kreuzt. Die Ureteren werden stumpf vom Retroperitoneum abgelöst. Den linken Harnleiter zieht man durch die Basis des Mesosigmoids. Routinemäßig wird noch eine Appendektomie vorgenommen.

Man wählt ein Ileumsegment proximal der A.ileocolica, das im allgemeinen 15 cm messen soll. Es ist wichtig, die Gefäßversorgung des Darmsegmentes sehr genau zu untersuchen: Es sollen mindestens zwei komplette Gefäßarkaden vorhanden sein. (Abb.65). An jedem Ende des Ileumsegmentes incidiert man das Mesenterium senkrecht zum Verlauf des Darms. Das mesenteriale Fettgewebe wird 1,5 cm proximal und 1,5 cm distal am Darmansatz entfernt. Nun wird der Darm durchtrennt. Die zwei freien Ileumenden werden nach der Herzog-Nahttechnik verschlossen (Abb.66a, b).

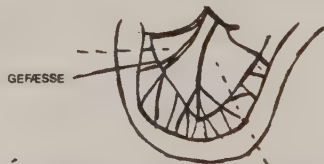


Abb.65 (nach Morales und Whitehead, 1979 (82))

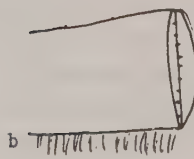


Abb.66a,b (nach Morales und Whitehead, 1979 (2))

Der Defekt am Mesenterium wird wieder verschlossen, ebenso das proximale Ende des isolierten Ileumsegmentes. Dann geht man zur uretero-ilealen Anastomose über: Dazu wird das Darmsegment zu den Ureteren gebracht. Man bestimmt die Stellen für die Ureterenimplantation an der freien Ileumwand. Die Anastomose mit dem linken Ureter wird zuerst ausgeführt. Dann folgt etwas distal davon die Implantation des rechten Ureters. Es handelt sich hierbei um einfache End-zu-Seit-Anastomosen, die nicht wasserdicht sind (Abb.67).

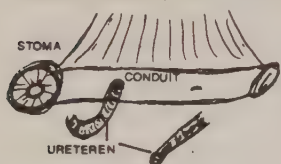


Abb. 67

An seinem proximalen Ende fixiert man das Ileumsegment am linken Rand der hinteren Peritonealöffnung; der Rand des Mesenteriums wird mit dem anliegenden Sigma- oder Dünndarmmesenterium vernäht. Der Ileumabschnitt, der zwischen den Ureteren liegt, wird retroperitoneal befestigt.

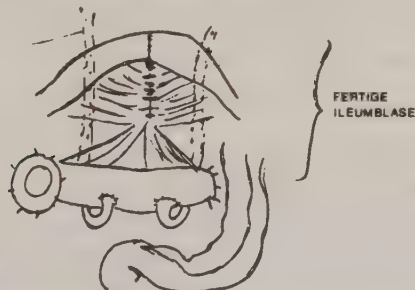


Abb.68 (nach Běľman und King, 1976 (8))

Dann wird das Ileostoma angelegt (Abb.64). Alle Bauchwand-schichten werden zur Mitte gezogen. Ein rundes Stück Haut wird an der Stelle excidiert, an der das Stoma liegen soll (Abb.64). Die Faszie, der Muskel und das Peritoneum werden eröffnet. Nun zieht man die Ileumblasenschlinge durch die Öffnung und vernäht das Peritoneum und die Faszie mit der Serosa. Um das Stoma herauszustülpen, vernäht man die Bauchhaut auch mit der Serosa und dem gesamten Durchmesser des distalen Conduitrandes. Danach mehrschichtiger Verschluss der Bauchwand.

6.3. ERGEBNISSE

6.3.1. ERGEBNISSE BEIM PRIMÄRVERSCHLUß

Wenn man sich mit der Literatur zum Thema 'Funktioneller Primärverschluß der Blase bei der Blasenextrophie' beschäftigt, muß man erkennen, daß die erzielten Ergebnisse sehr selten alle Kriterien einer erfolgreichen Behandlung erfüllen. Danach sollte die Nierenfunktion unbeeinträchtigt sein, der Patient sollte nicht öfter als 1-2 mal pro Jahr einen Harnwegsinfekt haben und es sollte eine Harnkontinenz von mindestens 2 Stunden erreicht werden. Die meisten Operateure können in diesem Rahmen Teilerfolge erzielen. Die größten Probleme ergeben sich bei der Herstellung einer akzeptablen Urinkontinenz.

Die im Nachfolgenden aufgeführten Ergebnisse verschiedener Chirurgen lassen sich am besten unter den Gesichtspunkten: Operatives Vorgehen, Komplikationen und Harnkontinenz bewerten.

Operatives Vorgehen

Die meisten Autoren bevorzugen das 3-stufige, vorher beschriebene (s.S. 52ff) Operationsverfahren.

Marshall und Muecke (1970) (74) behandelten insgesamt 20 Patienten auf diese Weise. Als kontinenzverbessernde Methode wandten sie die Urethraplastik nach Leadbetter an. Wegen schwerwiegender Komplikationen nahmen sie bei 8 dieser Patienten eine Harnumleitung in den Darm vor.

Megalli und Lattimer (1973) (77) verzichteten auf die bilaterale Osteotomie im Rahmen des Primärverschlusses. Sie operierten insgesamt 89 Patienten. Bei 26 davon mußte eine Harnumleitung in den Darm durchgeführt werden.

Ansell (1979) (6) operierte 19 Patienten nach dem 3-stufigen Verfahren. 10 davon erhielten später eine Harnumleitung in den Darm. Als kontinenzverbessernde Maßnahme führte er eine Blasenhaloplastik nach Young-Dees durch.

Mollard (1980) (81) berichtet über eine Reihe von 17 Patienten, bei denen ein Primärverschuß durchgeführt wurde. Neben dem 3-stufigen Rekonstruktionsverfahren bevorzugt er zur Kontinenzverbesserung die Blasenhaloplastik nach Leadbetter.

Oesch und Jeffs (1981) (86) behandelten 54 Patienten nach dem 3-stufigen Verfahren. Zusätzlich führten sie noch die Blasenhaloplastik nach Young-Dees in Kombination mit der Urethropexie nach Marshal-Marchetti-Krantz durch.

Sacher et al. (1981) (94) rekonstruierten bei 23 Patienten eine Blasenextrophie. Sie benutzten zur Kontinenzverbesserung sowohl das Verfahren nach Young-Dees als auch das nach Leadbetter.

Die neuesten Ergebnisse stammen von Lepor und Jeffs (1983) (67). Sie behandelten insgesamt 40 Patienten mit einer Blasenextrophie. Davon wurden 25 nach dem 3-stufigen Verfahren behandelt, d.h. bei 25 Patienten wurde eine Blasenhaloplastik durchgeführt. (Leadbetter in Kombination mit Marshal-Marchetti-Krantz). Bei 2 Patienten wurde eine Blasenenerweiterungsplastik mit einem Colon-Patch durchgeführt und bei 2 weiteren ein Scott-Sphincter implantiert.

Komplikationen

Die Auflistung der postoperativen Komplikationen beschränkt sich bei den hier aufgeführten Autoren auf die Spätkomplikationen:

Marshal und Muecke (1970) (74) stellten bei 7 ihrer Patienten Hydronephrosen fest. 2 wiesen einen vesico-ureteralen Reflux auf. 2 weitere litten unter rezidivierenden Harnwegsinfekten. Noch einer zeigte eine vesico-cutane Fistelbildung.

Megalli und Lattimer (1973) (77), mit dem größten Patienten-gut in dieser Reihe von Operateuren, konnten auch die schwersten Komplikationen beobachten: 52 Patienten hatten einen vesico-ureteralen Reflux. 67 litten ständig unter Harnwegsinfekten. In 13 Fällen fand er Harnsteine und in 15 vesico-cutane Fisteln. Sie haben sogar einen Todesfall zu verzeichnen. Der Grund dafür war eine renale Hypertension.

Mollard (1980) (81) fand bei 5 seiner Patienten Hydro-nephrosen und bei einem einen Harnstein.

Bei Sacher et al. (1981) (94) traten 3 Todesfälle wegen einer postoperativen Sepsis auf. Massive Hydronephrosen fanden sich nur bei 2 Patienten und 4 hatten gehäufte Harnwegsinfekte.

Lepor und Jeffs (1983) (67) fanden bei den Patienten, bei denen keine Blasenhalplastik durchgeführt worden war in 3 Fällen Blasensteine und in einem Fall Nierensteine. Weitere 2 Patienten entwickelten eine Blasenhalstenose und 2 einen Blasenprolaps. Von den Patienten mit einer Blasenhalstrekonstruktion hatten 4 eine schwere Hydronephrose.

Kontinenz

Marshall und Muecke (1970) (74) verzeichneten bei 7 ihrer 20 Patienten eine vollständige Kontinenz, d.h. sie erreichten in 20% ein gutes Ergebnis.

Megalli und Lattimer (1973) (77) haben auch in Bezug auf die Kontinenz die schlechtesten Ergebnisse in dieser Reihe: Nur 1 Patient von 89 erreichte eine vollständige Kontinenz. Somit geben sie eine Erfolgsrate von 5% an.

Bei Ansell (1979) (6) finden sich 5 völlig kontinente Patienten. Das entspricht bei seinen 19 Patienten einer Erfolgsquote von 25%.

Mollard (1980) (81) berichtet über einen Erfolg von 65%. Unter seinen 17 Patienten erreichten 9 eine völlige Kontinenz. 31 der 54 Patienten von Oesch und Jeffs (1981) (86) wurden kontinent. Das entspricht einem Erfolg von 58%.

Sacher et al. (1981) (94) beurteilten die Kontinenz von 19 ihrer Patienten: 5 waren völlig kontinent, d.h. sie erreichten in 31% ein gutes Ergebnis.

Das beste Ergebnis erreichten Lepor und Jeffs (1983) (67) bei ihren Patienten. Ihre Erfolgsquote betrug 80%. Von den 25 Patienten mit einer Blasenhalplastik erreichten 19 Trockenperioden von über 3 Stunden.

Tabelle 3

BLASENEXTROPHIE - Ergebnisse (Literatur)

PRIMÄRVERSCHLUSS

AUTOR	PATIENTEN	OPERATIONEN	KOMPLIKATIONEN	KONTINENZ	ERGEBNISSE
Marshall und Mueller, 1970 (74)	20	3-stufiger Primärverschluss Blasenhaloplastik nach Leadbetter 8 x Umleitung in Darm	7 x Hydronephrose 2 x vesico-uret. Reflux 2 x ständige HMI 1 x vesico-cutane Fistel	7 Pat. völlig kontinent	20% gut
Hagalla und Lattimer (1973) (77)	89	2-stufiger Primärverschluss (keine Ilioconeile) 26 x Umleitung in Darm	67 x ständige HMI 52 x vesico-uret. Reflux 13 x Harnsteine 13 x vesico-cutane Fisteln 1 x Tod aufgrund renaler Hyperkalemie	1 Pat. völlig kontinent	5% gut
Ansell (1979) (6)	19	3-stufiger Primärverschluss Blasenhaloplastik nach Young-Doss 10 x Umleitung in Darm	keine näheren Angaben	5 Pat. völlig kontinent	25 % gut
Mollard (1980) (81)	17	3-stufiger Primärverschluss Blasenhaloplastik nach Leadbetter	5 x Hydronephrose 1 x Harnstein	9 Pat. völlig kontinent	65% gut
Omach und Jeffs (1981) (86)	54	3-stufiger Primärverschluss Blasenhaloplastik nach Young-Doss + Urethrostomie nach Marshall-Merchetti- Krantz 7 x Umleitung in Darm	keine näheren Angaben	31 Pat. völlig kontinent	59% gut
Sacher et al. (1981) (94)	23	3-stufiger Primärverschluss Blasenhaloplastik nach Young-Doss bzw. Leadbetter	3 x post-OP Tod wegen Sepsis 4 x ständige HMI 2 x sensitive Hydronephr.	5 Pat. völlig kontinent	31% gut (von 19 nachunter- suchten Pat.)
Lapor und Jeffs (1983) (67)	40	3-stufiger Primärverschluss Blasenhaloplastik nach Leadbetter + Marshall- Merchetti-Krantz 25 Pat. komplette Be- handlung	4 x Hydronephrose 3 x Blasensteine 2 x Blasenhalastomome 2 x Blasenprolaps 1 x Nierensteine	19 Pat. 3 Std. trocken 1 Pat. 1-3 Std. trocken 2 Pat. 1 Std. trocken	80% gut (von 25 Pat. mit Blasenhaloplastik)
eigene (1983)	12	4 x Ilioconeile + Blasenpl. 3 x nur Blasenpl. 2 x Blasenpl. + gleichzeitg. Epispadiaskorrektur 1 x 3-stufiger Primärversch. 1 x Blasenpl. + spätere Epispadi- askorrektur 1 x Ilioconeile + Epispadiaskorr. + spätere Blasenpl. 1 x freie Muskeltranspl. nach Glump und Heikelius 3 x Umleitung in Darm	6 x Mehridrüsenschiz. Bauch 4 x Mehridrüs. dist. Penis 5 x ständige HMI 3 x vesico-uret. Reflux 1 x Urethrostomie 1 x Blasenstein 1 x mäßige Hydronephr.	alle Pat. inkontinent 3 Pat. noch zu jung für Beurteilung	

6.3.2. ERGEBNISSE BEI DEN HARNABLEITUNGEN IN DEN DARM

- Harnableitung in den nicht ausgeschalteten Dickdarm

Ureterosigmoidostomie

Dieses Verfahren stellt das älteste, aber auch komplikationsreichste Harnableitungsverfahren in den Darm dar.

Mit der Möglichkeit der antibiotischen Therapie haben sich auch die Ergebnisse nach dieser Operation gebessert. Trotzdem führen die Komplikationen bei der Ureterosigmoidostomie immer noch in gehäuftem Maße zum Tod des Patienten als andere heute verwendete Harnableitungsmethoden. Nach Macfarlane et al. (1979) (71) beträgt die Überlebensrate bei diesen Patienten nach 10 Jahren nur noch 75%, nach 20 Jahren 52% und nach 30 Jahren 50%.

Folgende Komplikationen treten gehäuft auf (Goodwin und Scardino, 1977 (38):

- Reflux vom Darm bis ins Nierenbecken: Dadurch gelangt Faeces in die oberen Harnwege und die Folge sind ständige Infektionen und später eine chronischen Pyelonephritis.
- Dehiszenz der uretero-colischen Anastomosen mit der Folge einer Peritonitis.
- Obstruktion der uretero-intestinalen Anastomosen durch entzündliche Schleimhautschwellung.
- Elektrolytstörungen: Azotämie und hyperchlorämische Azidose durch die intestinale Resorption von Chlorid und Ammoniak aus dem Harn; Hypokaliämie durch ständige Diarrhoe.
- Wachstumsstörungen bei Kindern durch die chronische Azidose (Johnston, 1982 (51)).
- Colon-Tumoren: am häufigsten Adeno-Carcinome (Johnston, 1982 (51)).
- Harnsteinbildung

Die meisten Operateure berichten über ähnliche Komplikationen bei ihren Patienten mit einer Ureterosigmoidostomie.

Überlebensrate

Spence et al. (1975) (107) operierten 37 Patienten.

Davon verstarben 5.

Sikora et al. (1977) (101) versorgten 31 Patienten mit einer Ureterosigmoidostomie. 2 davon sind schon verstorben.

Sztaba und Karcz (1979) (111) berichten über den Tod von 8 ihrer 26 Patienten mit einer Ureterosigmoidostomie.

Komplikationen

Spence et al. (1975) (107) fanden bei 33 ihrer 37 Patienten Elektrolytstörungen. Als zweithäufigste postoperative Komplikation beobachteten sie bei 17 Patienten rezidivierende schwere Harnwegsinfekte. An 23 Nieren konnten sie schwere urographische Veränderungen feststellen. 8 Patienten entwickelten Harnsteine. Es wurde auch beobachtet, daß die Kinder mit einer Ureterosigmoidostomie kleiner waren als ihre gesunden Altersgenossen.

Sikora et al. (1977) (101) konnten unter ihren 31 Patienten nur 4 mit beidseits intakten Nieren finden. 4 seiner Patienten wiesen sogar Zeichen eines schweren Nierenversagens auf. 2 weitere entwickelten einen Hypertonus. Nur ein Patient hatte aber schwere rezidivierende Harnwegsinfekte. Sztaba und Karcz (1979) (111) beobachteten bei 2 ihrer Patienten eine beidseitige Hydronephrose mit beginnender Urämie. 1 weiterer Patient hatte eine Pyonephrose bei einer einseitigen Uretermündungsstenose. Noch eine anderer entwickelte einen Harnstein. Auch diese beiden Autoren beobachteten bei 2 ihrer Kinder mit zusätzlicher Hydronephrose einen Minderwuchs.

Sekundäroperationen

Aufgrund der gravierenden Komplikationen sind bei der Ureterosigmoidostomie in vielen Fällen Sekundäreingriffe notwendig. Spence et al. (1975) (107) berichtet über 7 Anastomosen-

Revisionen, 5 Ureterolithotomien, 4 Nephrektomien, 2 Nephrolithotomien, 3 sekundäre Harnableitungen (2 mal in Form einer Ileumblase und einmal in Form einer cutanen Ureterostomie).

Sikora et al. (1977) (101) mußten 9 mal eine Anastomosen-Revision durchführen, 1 mal eine Nephrektomie. Bei 7 Patienten entschieden sie sich zu einer sekundären Harnableitung und bei weiteren 3 mußten sie Uretero-Ureterostomien anlegen.

Kontinenz

Auch die anale Kontinenz bringt, vor allem in der ersten Zeit nach der Operation, einige Probleme mit sich: Es dauert einige Zeit bis das Urin-Stuhl-Gemisch gut zurückgehalten werden kann.

Spence et al. (1975) (107) haben ein Mädchen unter ihren Patienten, das gezwungen ist, Windeln zu tragen.

Auch Sikora et al. (1977) (101) berichten über 2 inkontinente Patienten.

Bei Sztaba und Karcz (1979) (111) finden sich 4 Patienten, die nachts inkontinent sind.

Tabelle 4

BLASENEKTROPHIE - Ergebnisse (Literatur)

URETEROSIGMOIDOSTOMIE

AUTOR	PATIENTEN	VERSTORBEN	KOMPLIKATIONEN	KONTINENZ	SEKUNDÄR-OPs
Spence et al. (1975) (107)	37	5	33 x schwere Elektrolytstörg. 17 x schwere HbW 8 x Harnsteine 23 Nieren schwere Verdrängg.	1 ♀ trägt Windeln	7 x Anastomosen-Revision 5 x Ureterolithotomie 4 x Nephrektomie 3 x sek. Harnableitg. 2 x Nephrolithotomie
Sikora et al. (1977) (101)	31	2	27 x Nierenschädigg. 4 x schweres Nierenversagen 2 x renaler Hypertonus	2 Pat. inkont.	9 x Anastomosen-Revision 7 x sek. Harnableitg. 3 x Uretero-Ureterostomie 1 x Nephrektomie
Sztaba und Karcz (1979) (111)	26	8	2 x Hydronephr. bds. + beginnende Urinäre 1 x Pyonephr. nach Ureter- mündungsstenose 1 x Harnstein	4 Pat. nachts inkontinent	
eigene (1983)	5	1	2 x Anastomosen-Stenose 2 x Irritation Rectumspulle durch Urin 2 x Hydronephrose 1 x ständige HbW 1 x rezidiv. Harnsteine 1 x Adeno-Ca. Rectum	alle Pat. streß- inkontinent	1 x Pyelonephrotomie 1 x Anastomosen-Revision 1 x Ureterolithotomie 1 x Nephrektomie 1 x Gracilisplastik 2 x sek. Harnableitg.

Cystosigmoidostomie

Für das vorher beschriebene Verfahren, das auch an unserer Klinik verwendet wird (s.S. 66ff), liegen in der Literatur repräsentative Ergebnisse nur von Pompino et al. (1970) (89) vor:

Sie versorgten 26 Kinder mit einer Cystosigmoidostomie (bzw. -Rectostomie). Als postoperative Komplikationen standen Stauungsschäden an den oberen Harnwegen im Vordergrund. Von 22 Nieren mit Stauungszeichen zeigten sogar 5 schwere Destruktionen. Ein eventueller Reflux aus der Blase in die oberen Harnwege könnte dafür verantwortlich gemacht werden. Von 8 daraufhin untersuchten Kindern zeigten 5 einen solchen Reflux.

Zusätzlich konnten die Operateure noch die folgenden Komplikationen beobachten: Bei 5 Kindern stellte sich postoperativ eine Nahtdehiszenz im Bereich des Bauchwanddefektes ein. Ebenfalls bei 5 Kindern trat eine suprapubische Fistelbildung auf. Ein Spontanverschluß der vesico-sigmoidalen (bzw. -rectalen) Anastomose konnte bei 2 Kindern beobachtet werden. Eine Patientin entwickelte eine vesico-vaginale Fistel und ein weiterer Patient ist sogar verstorben, und zwar an einer Peritonitis, die mit großer Wahrscheinlichkeit auf eine Nahtinsuffizienz im Bereich der Anastomose zurückzuführen war. Bei 7 Patienten fanden sie Blasensteine.

Bei 4 Patienten insgesamt mußte die Cystosigmoidostomie in eine Ileumblase umgewandelt werden.

Bezüglich der analen Kontinenz für Urin und Faeces erreichten Pompino et al. (1970) (89) relativ gute Ergebnisse: 18 Kinder waren kontinent.

Tabelle 5

BLASENEXTROPHIE - Ergebnisse (Literatur)

CYSTOSIGMOIDOSTOMIE

AUTOR	PATIENTEN	KOMPLIKATIONEN	KONTINENZ	BESONDERES
Pompino et al. (1970) (99)	26	22 x Stauungsgeschiden an Nieren davon 5 x schwere Destruktionen 5 x Nahtdehiszenz Bauchwand 5 x suprapubische Fisteln 2 x Spontanverschuß Anastomose 7 x Blasensteine 1 x vesicovaginale Fistel 1 x Tod durch Peritonitis	18 Pat. völlig kontinent	4 x Ileumblase
eigene (1963)	11	7 x Nahtdehiszenz Bauchwand 7 x Nierensteine 5 x Blasensteine 6 x chron.-Pyelonephritis 3 x Hydronephr. 2 x Anastomosen-Verschuß 2 x rezidiv. Orchitiden 1 x Hodenterektion 1 x schwere Niereninsuff. 1 x Tod durch Urosepsis	4 Pat. völlig kontinent	3 x Ileumblase

Colon-Conduit

Hendren (1976) (41, 42) und Altwein et al. (1977) (4) haben die meisten Erfahrungen mit dieser Form der Harnableitung in den Darm.

Hendren (1976) (42) operierte 26 Kinder auf die vorher beschriebene Weise (s.S. 68ff). 16 davon hatten eine Blasenextrophie. Als Frühkomplikationen konnte er in 4 Fällen einen Ileus beobachten und in einem Fall eine Ureter-Obstruktion. Bis auf den Patienten mit der Ureter-Obstruktion wies keines der operierten Kinder Veränderungen an den oberen Harnwegen auf. Bei 11 Patienten mit Blasenextrophie wurde auch der 2. Schritt der Operation (Reimplantation des Colon-Segmentes in den Darm) vorgenommen. Allerdings lagen hier noch keine Langzeitergebnisse vor.

Altwein et al. (1977) (4) legten bei 64 Kindern ein Colon-Conduit an. 3 davon hatten eine Blasenextrophie und einer eine Epispadie. Als Frühkomplikationen konnten sie in 3 Fällen einen Ileus beobachten, einmal eine Nahtdehiszenz an der

uretero-colischen Anastomose, einmal eine Pyonephrose und einmal sogar einen Todesfall. Bei den 48 nachuntersuchten Patienten fanden sie als sog. Spätkomplikationen 3 mal Stenosen im Bereich der uretero-colischen Anastomosen, 2 mal Harnsteinbildung und 2 mal Stoma-Stenosen. 51 Kinder hatten praeoperativ eine normale Nierenfunktion. Bei 36 wurde sie später noch einmal kontrolliert: Bei 3 konnte eine Verschlechterung festgestellt werden. Von den 12 Patienten, die praeoperativ eine schlechte Nierenfunktion hatten, verschlimmerte sich der Zustand postoperativ nur bei 3.

Tabelle 6

AUTOR	PATIENTEN	FRÜHKOMPL.	SPÄTKOMPL.
Hendren (1976) (42)	26	4 x Ileus 1 x Ureter-Obstruktion mit Stauung obere HW	-
Altwein et al. (1977) (4)	64	3 x Ileus 1 x Nahtdehiszenz an uretero-col. Anastom. 1 x Pyonephrose 1 x Tod	3 x Ureterstenose im Anastomosenbereich 2 x Harnsteine 2 x Stoma-Stenose 6 x Verschlechterung d. Nierenfunktion
eigene (1983)	1	-	-

- Harnableitungen in ein isoliertes Dickdarmsegment

Rectumblase nach Heitz-Boyer-Hovelacque

In der Literatur der letzten 10 Jahre gibt es sehr wenige repräsentative Untersuchungen über dieses Verfahren. Taccioli et al. (1977) (112) haben innerhalb von 16 Jahren 21 Kinder auf die vorher beschriebene Weise (s.S. 69ff) operativ behandelt. Die Ergebnisse waren im allgemeinen

gut. Es waren keine gravierenden Früh- oder Spätkomplikationen zu beobachten und die oberen Harnwege zeigten auch keine Veränderungen. Alle Patienten, außer einem Knaben, haben eine gute anale Kontinenz erreicht, wobei die volle Stuhlkontinenz etwas später (3 - 18 Mo.) als die Harnkontinenz eintrat.

- Harnableitungen in den Dünndarm

Ileumblase

Die Ileumblase ist das am häufigsten verwendete Harnableitungsverfahren bei Kindern und Erwachsenen (Retik und Bauer, 1976 (93)). Diese Operationsmethode ist meistens die 'Ultima Ratio', wenn bei der Blasenextrophie Rekonstruktions- bzw. andere Harnableitungsverfahren mißlungen sind. Bei der Bewertung der Ergebnisse muß man daher bedenken, daß auf dem Boden der fehlgeschlagenen vorangegangenen Behandlung schon eventuelle Schäden (z.B. an den oberen Harnwegen) entstanden sind. Auch hier unterscheidet man wieder Früh- und Spätkomplikationen. Die wichtigsten, von den meisten Operateuren aufgeführten (s.Tab. 7) Frühkomplikationen sind:

- Mechanisch bedingte Darmobstruktionen, die bis zum Ileus führen können. Meistens treten sie an der Stelle auf, an der die beiden Darmsegmente, aus deren Mitte die Ileumblase entnommen wurde, wieder anastomosiert worden sind. Manchmal handelt es sich aber auch um Adhäsionen.
- Die uretero-ilealen Anastomosen werden undicht. Daraus können sich dann später Ureter- bzw. Ileumstenosen ergeben. Manchmal können nämlich auch schon kleine Lecks zu einer periureteralen Fibrose mit nachfolgender Stenose führen.

Als wichtigste Spätkomplikationen kommen folgende Erscheinungen in Betracht (s.Tab. 7):

- Eine Stoma-Stenose tritt am häufigsten auf. Die Gefahr dabei ist eine Restharnbildung (Delgado und Muecke, 1973 (26)).
- Dermatitis im Bereich des Ileostomas, die durch die ständige Irritation der Haut durch den meistens alkalischen Urin entsteht.

- Eine chronische Pyelonephritis wird meistens bei schon vorgeschädigten Nieren beobachtet, oft auch im Rahmen einer Stoma- bzw. Conduit-Stenose oder einem ileo-ureteralen Reflux.
- Gehäufte Harnsteinbildung.
- Elektrolytstörungen.
- Stenosen im Bereich der uretero-ilealen Anastomosen.

Die nachfolgende Tabelle (Tab. 7) gibt einen Überblick über das Auftreten der oben beschriebenen Komplikationen bei verschiedenen Autoren.

Tabelle 7

BLASENEXTROPHIE - Ergebnisse (Literatur)

I L E U M B L A S E

AUTOR	Delgado/Muecke (1973) (26)	Shapiro et al. (1975) (99)	Middleton/ Hendren (1976) (79)	Smith (1972) (103)	Retik et al. (1976) (92)	eigene (1983)
PATIENTEN	80	90	90	150	85	13
Extrophien/Epispadien	11	11	21	17	13	13
FRÜHKOMPLIKATIONEN		28				
Tod	1	4	1	1	4	-
Wundinfektion	11	-	-	5	-	3
Darm-Obstruktion	7	-	1	7	4	2
Uretero-ileales Leck	1	-	2	4	-	-
Hernie neben Stoma	1	-	-	3	-	-
Conduit-Infarkt	-	-	2	-	2	-
SPÄTKOMPLIKATIONEN						
Stoma-Stenose	19	34	38	5	29	1
Dermatitis	13	-	-	84	4	3
Pyelonephritis	12	5	18	-	4	5
Ileus	7	12	4	-	4	-
Steine	5	8	8	-	2	2
Uretero-ileale Stenose	3	20	9	3	9	1
Conduit-Verlängerg.	-	10	1	4	2	1
Tod	3	11	-	7	7	-
Anderes	12	16	1	-	-	-
NIEREN-STATUS						
prae-OP normal	63	72	63	70	65	14
post-OP verschlechtert	19	10	43	7	10	5
prae-OP schlecht	85	72	92	42	84	11
post-OP verschlechtert	-	16	20	11	4	2

7. INKONTINENZ

Die Urininkontinenz ist nicht nur ein Problem bei der Epispadie und der Blasenextrophie, sondern auch einiger anderer Bereiche in der Kinderchirurgie (z.B. Myelomeningozelen). Hinzukommt noch der weite Raum, den diese Problematik in der Gynäkologie und der Erwachsenenurologie einnimmt. In jedem dieser Fachbereiche wurden spezielle Methoden entwickelt, die dem Patienten helfen sollen, eine bessere Kontrolle über seinen Harnabgang zu erreichen. Somit stehen eine Vielzahl von Therapiemöglichkeiten zur Verfügung, von denen im Nachfolgenden die wichtigsten aufgezeigt werden sollen.

7.1. THERAPIE

7.1.1. BEHANDLUNGSMETHODEN, DIE ZUR KONTINENZVERBESSERUNG BEI DER EPISPADIE UND DER BLASENEXTROPHIE ANGEWENDET WERDEN

Operationstechnik nach Young-Dees

Dieses Verfahren wird von den meisten Operateuren bevorzugt (Burkholder und Williams, 1965 (18), Goldstein et al., 1978 (37), van der Meulen, 1978 (78), Johnston, 1979 (50), Mollard, 1980 (81), Stauffer, 1982 (108)).

Pfannenstielschnitt und Darstellung der Blase: Blasen Hals und Urethra werden so weit wie möglich freipräpariert. Nach Stauffer (1982) (108) wird auch das fibröse Bindegewebe, das die beiden Ossa pubis verbindet incidiert. Man bildet daraus Zügel, die später zur Verstärkung der Urethralplastik von Nutzen sind (Abb. 73).

Die Blase und der Blasen Hals werden in der Mittellinie eröffnet und die Ureteren werden sondiert. Auch die Urethra wird durch einen senkrechten Schnitt in der Mittellinie eröffnet. In ihrem ganzen Verlauf wird nun beidseits Mucosa reseziert, so daß nur noch ein ca 8 mm breites Band in der Mitte übrigbleibt (Abb. 69).

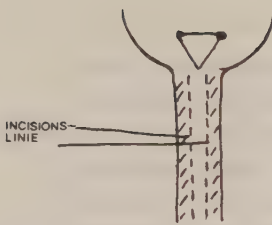


Abb.69

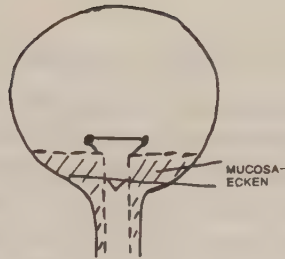


Abb.70

Die Resektion der Mucosa wird bis zum Blasenhal und weiter bis knapp unterhalb der Orificia durchgeführt (Abb.70). Im Bereich des Blasenhalles wird nun auch der Überschuß an fibrösem Gewebe entfernt (Stauffer, 1982 (108)). Ebenfalls in diesem Bereich werden beidseits dreieckige Mucosastücke entfernt (Abb.70). Dadurch erreicht man eine Verlängerung der proximalen Urethra in die Blase hinein. Jetzt formt man das Mucosa-'Bändchen' wieder zur Urethra (Abb.71). Auch im Blasenhalbereich nähert man die Mucosa. Die Blase und die muskulären Anteile der Urethra werden als 2. Schicht darüber verschlossen. Als 3. Schicht darüber kann man noch die vorher freipräparierten Bindegewebszüge vernähen (Abb.72, 73).

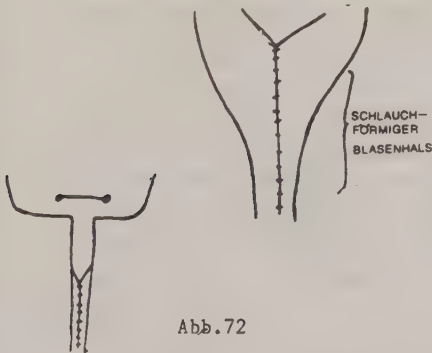


Abb.72

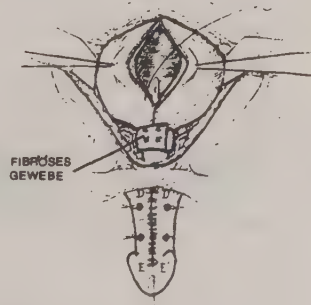


Abb.73 (nach Burkholder und Williams, 1965 (18))

Abb.71

Operationstechnik nach Leadbetter (1964) (66)

Darstellung des Operationssitus wie oben: Die Blase und der Blasenhals werden durch eine Längsincision in der Mittellinie eröffnet. Die Ureteren werden dargestellt. Dann erfolgt ihre Implantation 3-4 cm oberhalb ihrer ursprünglichen Mündungen (Abb. 74). Als nächster Schritt werden von der Urethra aus bis zu den ursprünglichen Orificia beidseits 2 parallele Längsincisionen angelegt (Abb.75).

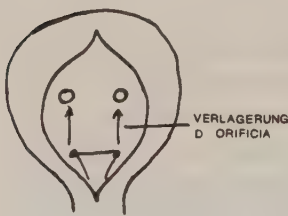


Abb.74

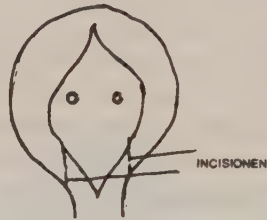


Abb.75

Die Schnitte durchtrennen die ganze Blasenwand. Wenn jetzt eine neue Urethra geformt wird, liegt das Trigonum innerhalb der proximalen Urethra. Nach Johnston (1979) (50) soll das Trigonum eine bessere Muskulatur liefern als die übrige Blasenwand. Die Rekonstruktion der Urethra erfolgt zweischichtig: Die Mucosa wird bis zum Blasenhals hin verschlossen, darüber wird dann die Muscularis gelegt und so vernäht, daß sich die Enden überlappen (Abb.76a-c).



Abb.76a-c

Der Verschuß des Blasenhalases und der Blase erfolgt dreischichtig: Mucosa, Muscularis, Serosa.

Operationstechnik nach Tanagho-Smith (1972)(113)

Dieses Verfahren wird seltener benützt, doch erstreckt sich seine Anwendung nicht nur auf den extrophen Formenkreis, sondern auch auf andere Arten von Inkontinenz (Islam et al. 1970 (45)).

Darstellung der Blase wie vorher: Aus der Vorderwand der Blase wird ein gestielter Lappen entwickelt, indem vom Blasenhals aus zwei parallele Incisionen angelegt werden (Abb. 77, 78). Ihr Abstand voneinander soll ungefähr ihrer Länge entsprechen und wird durch einen horizontal verlaufenden Schnitt am Blasenhals festgelegt. Der Lappen wird nach oben geklappt und die Urethra wird vollständig von der Blase abgetrennt (Abb.78).

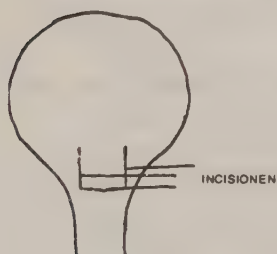


Abb.77 (nach Johnston, 1979 (50))

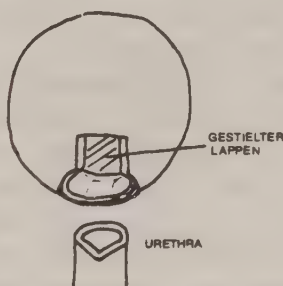


Abb.78 (nach Johnston, 1979 (50))

Aus dem gestielten Lappen wird ein Rohr geformt. Dabei wird der Apex trigonum mit der Basis des Rohres vernäht, so daß eine annähernd normale Beziehung zwischen Trigonum und Blasenhals wiederhergestellt ist (Abb.79).

Die Blase wird verschlossen. Der Blasen-'Schlauch' wird nach unten geklappt und mit der abgetrennten Urethra anastomosiert (Abb.80).

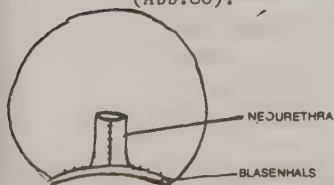
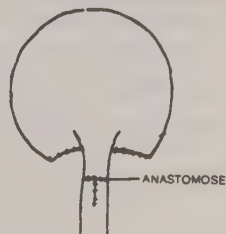


Abb.79

Abb.80



Operationstechnik nach Gierup und Hakelius (1978) (34)

Das Grundprinzip dieser Methode liegt darin, daß ein Skelettmuskel denerviert wird (nach Gierup, 1984 (35) der M. extensor brevis des 2. Zehes) und ungefähr 2 Wochen später transplantiert wird, indem man ihn als U-förmige Schlinge um die Urethra legt. Wichtig dabei ist, daß er einen festen Kontakt zu normal innervierten Muskeln (in dem Fall zum Diaphragma pelvis) hat, damit von diesen aus eine Reinnervation erfolgen kann.

2 Wochen vor seiner Transplantation wird also der M. extensor brevis des 2. Fußzehes denerviert. Dazu legt man den ihn versorgenden N. peroneus profundus am Fußrücken im Bereich über der A. dorsalis pedis durch eine Längsincision frei. Nach elektrischer Reizung wird der Ast des M. extensor digitis brevis II durchtrennt.

14 Tage später wird der denervierte Muskel entnommen: Hautschnitt im Bereich des 2. Metatarsalgelenkes der 2. Zehe; dann wird der Muskel dargestellt und angeschlungen. Am lateralen Fußrand wird ein bogenförmiger Hautschnitt angelegt, der ungefähr in der Mitte des 3. Metatarsal-Knochens anfängt und an der lateralen Seite des Cuboids endet. Der Muskelbauch wird dargestellt und elektrisch gereizt. Identifizierung der Muskelsehne und Abtrennung derselben. Der Muskelbauch wird schrittweise von distal nach proximal freipräpariert, unter den Longus-Sehnen hindurch bis zum Calcaneus. Die Muskelfaszie muß vorsichtig entfernt werden, da sie eine Reinnervation verhindert. Die distale Hälfte der Sehne wird abgeschnitten und am sehnenlosen Muskelende angenäht, so daß ein Muskelbauch mit 2 Sehnenenden entsteht.

Das Kind wird in Steinschnittlage umgelagert. Pfannenstielschnitt und Darstellung der Blase. Der Blasen-hals wird stumpf bis hin zur Symphyse freipräpariert. Eine weitere Incision wird am Unterrand des Skrotums angelegt, die Membrana urogenitalis wird durchtrennt und die Urethra posterior dargestellt. Bei gleichzeitiger Palpation von

cranial wird von perineal ein Overholt nach abdominal vorgeschoben und lateral der Urethra stumpf perforiert. Einziehen eines Tiemann-Katheters erst links, dann rechts. Die Muskelschlinge wird am Katheter angeknüpft und langsam eingezogen, so daß sie als U-förmige Schlinge um die Urethra herum liegt. Die sehnigen Enden werden am Periost der Symphyse befestigt, so daß ein leichter Zug am Transplantat herrscht und ein fester Kontakt zu den Muskelfasern aus dem Diaphragma urogenitale besteht. (Abb.81).

Bei weiblichen Patienten wird die Muskelschlinge zwischen proximaler Urethra und Vagina platziert. (Abb.82).

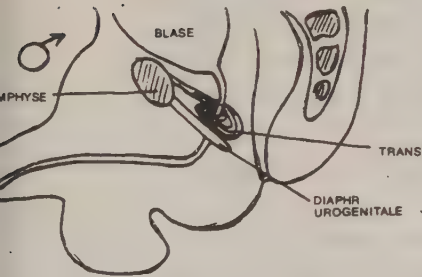


Abb.81 (nach Gierup und Hakelius, 1978 (34))

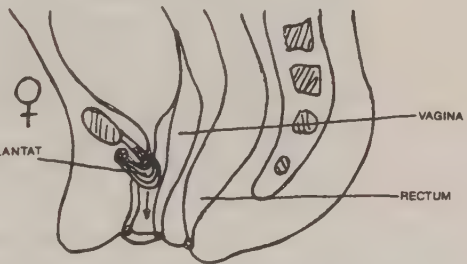


Abb.82 (nach Gierup und Hakelius, 1978 (34))

Die transplantierte Muskelschlinge kann nun eine dynamische Funktion übernehmen. Der basale Muskeltonus soll den urethralen Widerstand soweit unterstützen, daß die Patienten während der Füllungsphase der Harnblase und bei normaler körperlicher Tätigkeit kontinent sind. Weiterhin soll ihre Kontraktilität auch noch unterstützend auf den Auslaßwiderstand wirken, wenn der intraabdominelle Druck steigt. Ebenso kann sie erschlaffen und somit bei der Miction mitwirken. Es ist einleuchtend, daß diese Operation nur durchgeführt werden kann, wenn die Innervation der anliegenden Beckenbodenmuskulatur intakt ist.

Operationstechnik nach Marshal-Marchetti-Krantz (1949) (73)

Diese Methode stammt aus dem gynäkologischen Bereich und wird dort vor allem bei der Streßinkontinenz angewendet. Sie gehört zu den sog. Suspensionsmethoden.

Bei der Epispadie und der Blasenextrophie wird sie z.B auch von Oesch und Jeffs (1981) (86), Lepor und Jeffs (1983) (67), Schey et al. (1980) (96) und Toguri (1978) (115) benützt. Diese Operateure verwenden die Marshal-Marchetti-Krantz-Methode meistens in Kombination mit einem der vorher beschriebenen Verfahren.

Über einen suprasymphysären Querschnitt wird das Cavum Retzii eröffnet. Blase und Urethra werden stumpf freipräpariert, wobei das paraurethrale Gewebe ausreichend zur Darstellung kommen muß. Die Operation wird nun in 3 Arbeitsgängen vorgenommen.

1. Raffung des periurethralen und tiefen perivesikalen Gewebes (Abb.83).

Um ausreichend periurethrales Gewebe fassen zu können, empfiehlt es sich, von einem Assistenten vom seitlichen Scheidengewölbe aus entgegendrückten zu lassen. Durch die Raffung des Gewebes ventral der Urethra und des Blasenhalases wird bereits eine Verkleinerung des urethrovesikalen Winkels erreicht. Zugleich entsteht ein Polster ventral des Blasenhalases, das die spätere Anheftung an der Symphyse erleichtern soll.

1. Phase

Raffung des periurethralen Gewebes

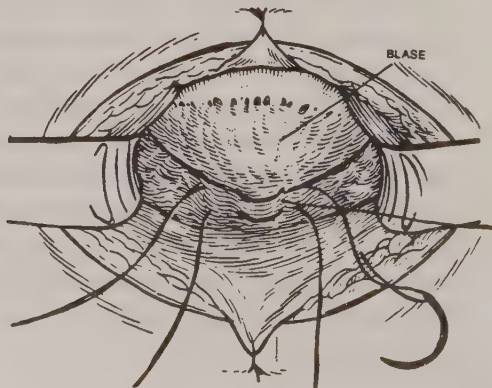


Abb.83 (nach Martius, 1980 (75))

2. Eigentliche Zysturethropexie (Abb.84)

Hierbei werden die Fäden hinter der Symphysenrückwand in das periurethrale bzw. perivesikale Gewebe eingestochen und von dorsal durch den Symphysenknorpel hindurchgezogen. Es sind ungefähr 3-4 Nähte erforderlich, wobei die letzte oberhalb des Blasenhalses liegen soll. Durch das anschließende Verknüpfen der Fäden soll erreicht werden, daß Urethra und Blasenhals der Symphysenhinterwand breitflächig dicht anliegen.

2. Phase

Befestigung des
periurethralen
Gewebes an der
Symphyse

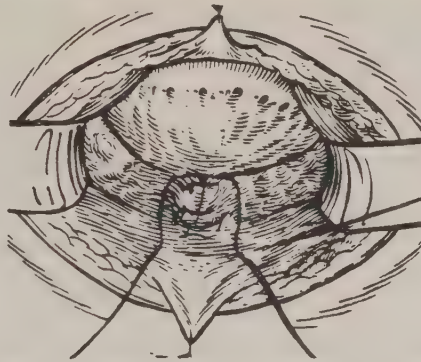


Abb.84 (nach Martius, 1980 (75))

3. Fixierung der Blasen Vorderwand an den Mm. recti (Abb.85)

Mit einer 3. Nahtreihe werden die unteren Anteile der Blasen-
vorderwand dicht oberhalb der Fixationsstelle gefaßt und und
von dorsal an den Rectusbäuchen befestigt. Unter Umständen
kann vorher noch das perivesikale Gewebe gerafft werden.

3. Phase

Fixierung der
Blase an den
Mm. recti

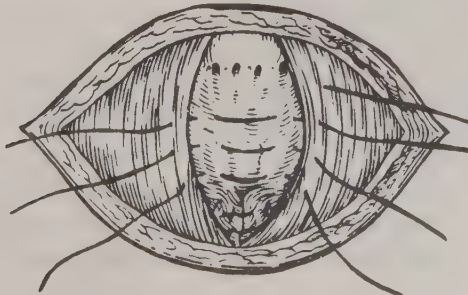


Abb.85 (nach Martius, 1980 (75))

Operationstechnik nach Millin (1947) (80)

Ebenso wie das vorher beschriebene Verfahren stammt auch diese Methode aus dem Bereich der Gynäkologie. Sie wird von Operateuren wie Burkholder und Williams (1965) (18) bei weiblichen Patienten mit einer Epispadie verwendet. In Höhe der Spinae iliacae anteriores superiores wird ein Querschnitt angelegt. Aus der darunter liegenden Rectus-scheide werden zwei Lappchen herausgeschnitten, die ungefähr 1 cm breit sein müssen. Ihre Basis soll zum Teil Muskel sein (Abb.86).

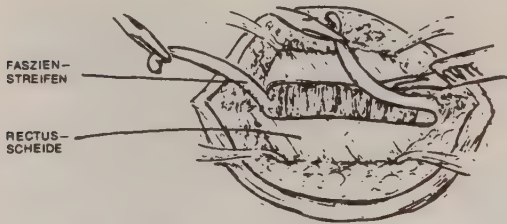


Abb. 86 (nach O'Conor, 1975 (85))

Jetzt werden die Muskelbäuche der Mm. recti in der Mitte auseinandergedrängt und der retropubische Raum stumpf eröffnet. Als nächsten Schritt zieht man von jeder Seite einen Faszienstreifen unter der Urethra hindurch (Abb.87).

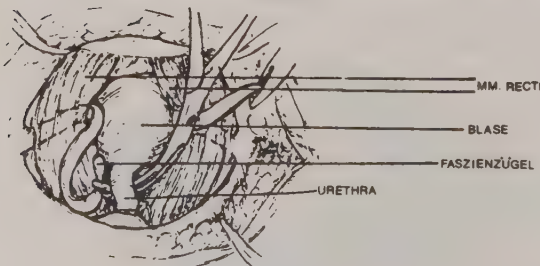


Abb.87 (nach O'Conor , 1975 (85))

Die Fazienzügel werden auf die Rectusmuskelbäuche gelegt und angenäht. Sie liegen so beidseits des Blasenhalses (Abb. 88). Zuletzt vernäht man sie noch mit ihren darunterliegenden Anfangsstücken. Die Rectusscheide wird wieder verschlossen (Abb.89).

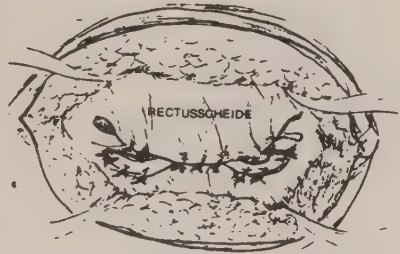
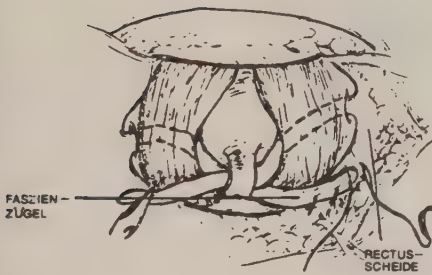


Abb.88 (nach O'Connor, 1975 (85))

Abb.89 (nach O'Connor, 1975 (85))

Transvaginale Raffung des Blasenhalses

Auch dieses Verfahren stammt aus der Gynäkologie und wird von King und Wendel (1969) (56) bei inkontinenten Mädchen mit Epispadie oder Hypospadie angewendet.

Die Patientin liegt in Steinschnittlage. Eventuell führt man noch eine mediolaterale Episiotomie durch. Dann wird das Zystoskop eingeführt und der Blasenhals bzw. der Sphincter internus wird betrachtet.

In der Mitte der vorderen Vaginalwand wird, ungefähr 1 cm proximal des Meatus urethrae beginnend, auf eine Länge von 3 cm senkrecht incidiert. Der Blasenhals wird dargestellt. Danach legt man 2 parallele Matratzennähte mit einer Ausdehnung von 5 cm an. Zur Verringerung der Spannung kommt noch eine 2. Nahtreihe hinzu. Jetzt wird auch die Urethra miteinbezogen. Es sollten insgesamt 5 Nähte sein (Abb.90). Dann werden die Nähte zusammengezogen. (Abb.91). Wenn man jetzt das Zystoskop einführt, sollte der Blasenhals verengt und ein wenig angehoben sein. Beim Zurückziehen des

Zystoskops sollte sich der Blasenhals verschließen. Wenn der Verschluß nicht ausreichend ist, können weitere Nähte angelegt werden. Oft sind sogar 5 Nahtreihen notwendig.

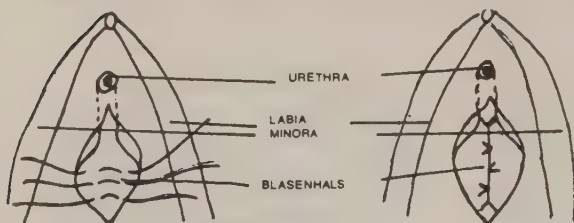


Abb.90

Abb.91

Der künstliche Sphincter nach Scott (1974) (98)

Dieses Verfahren wird nicht nur bei der Epispadie bzw. Blasenextrophie (Light und Scott, 1983 (68), Madersbacher, 1984 (72)) angewendet, sondern auch bei Kindern mit Blasenlähmung nach Myelomeningozele und bei inkontinenten Erwachsenen.

Der Sphincter besteht aus Silikon. Das ursprüngliche Modell hatte 4 Anteile: Ein Reservoir, eine aufblasbare Verschluß-Manschette, ein Pumpmechanismus zum Aufblasen und einen zum Ablassen (Abb. 92).

In dem Reservoir befand sich eine Flüssigkeit, die zum Aufblasen der Manschette diente. Die Manschette sollte die Urethra so umschließen, daß diese vollkommen komprimiert werden konnte. Der Pump-Mechanismus wurde bedient, indem man auf einen subcutan angebrachten Ballon drückte. Es gab zum Aufblasen und Ablassen jeweils ein Pümpchen. In den ganzen Mechanismus waren Ventile eingebaut, die die Fließrichtung der Flüssigkeit aus dem Reservoir kontrollierten und auch den maximalen Druck in dem System bestimmten, so daß die Gefahr eines zu großen Drucks gering blieb.

1979 modifizierte die Firma AMS den Scott-Sphincter und brachte das vereinfachte System AS 791/92 auf den Markt. Nach Madersbacher (1984) (72) wird dieses System heute am häufigsten verwendet. Es besteht aus einem Druckballon, der

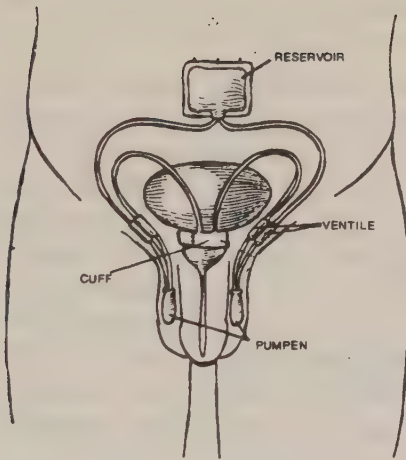


Abb.92 (nach Scott, 1974 (98))

Flüssigkeit in den Cuff um Urethra oder Blasen Hals preßt, nur noch ein Pümpchen, durch das man einen Rückfluß vom Cuff zum Ballon erreicht, und einer Kontrolleinheit, die den Flüssigkeitsstrom reguliert. Somit muß, im Gegensatz zum älteren Modell, nur noch zur Blasenentleerung ein Pümpchen bedient werden. Auch kann man zwischen verschiedenen Druckballons wählen und so

auch den Druck bestimmen, mit dem die Urethra oder der Blasen Hals komprimiert werden sollen.

1983 entstand das neueste Modell der Sphinkter-Prothesen, bei dem Kontrolleinheit und Pumpe jetzt zu einem einzigen Baustein vereinigt sind.

Implantation der Prothese (nach Scott, 1974 (98))

Das Reservoir wird an der hinteren Rectusscheide hinter dem M. rectus befestigt. Die Schläuche mit den Ventilen laufen durch den Inguinalkanal. Das Pümpchen zum Aufblasen wird in die rechte Skrotalhälfte bzw. Labie gelegt, das zum Ablassen in die linke. Die Manschette wird um den Blasen Hals oder um die Pars membranacea oder spongiosa der Urethra gelegt.

Funktion des Sphinkters:

Der Patient lernt, den Sphinkter allein zu bedienen. Normalerweise ist die Urethra durch den aufgeblasenen Cuff verschlossen. Verspürt der Patient Harndrang, kann er durch Druck auf das Pümpchen den Sphinkter öffnen und es kann die Miction erfolgen.

Die elektrische Beckenbodenstimulation (Sotiropoulos et al., 1976 (106))

Dieses Verfahren basiert auf der Tatsache, daß die Beckenbodenmuskulatur einen nicht unerheblichen Einfluß auf die Kontinenzsituation hat: Nach Alexander und Rowan (1970) (3) erfährt die Urethra nach einer elektrischen Stimulation der Beckenbodenmuskulatur eine Verlängerung. Nach Lapidès (1958) (62) steigt mit einer Verlängerung der Urethra ihre Wandspannung und ihr Lumen wird kleiner. Nach Woodburne (1960) (125) spielen dabei die Kontraktion des M. levator ani und des Sphincter externus eine große Rolle.

Nach Sotiropoulos (1975)(105) trägt auch die Vergrößerung des vesicourethralen Winkels noch bei dem Anstieg des Auslaßwiderstandes bei.

Der Mechanismus besteht aus einem kleinen tragbaren Generator und einem uhrglasförmigen Stöpsel, der in den Analkanal eingeführt wird. Durch seine Form erlaubt es der Stöpsel, daß 2 Elektroden über und unter dem M. puborectalis liegen (Abb.93).

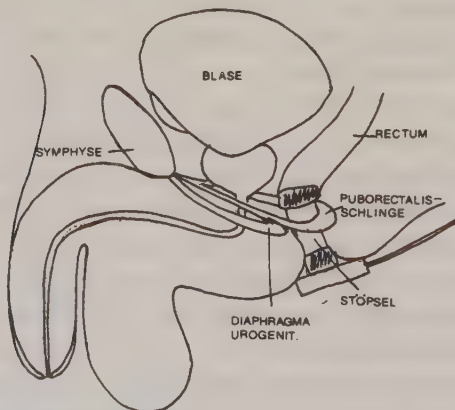


Abb.93 (nach Sotiropoulos, 1976 (106))

7.1.2. BEHANDLUNGSMETHODEN, DIE ZUR KONTINENZVERBESSERUNG BEI MÄNNLICHEN PATIENTEN NACH PROSTATEKTOMIE ANGEWENDET WERDEN

Bei der Prostatektomie, besonders nach der transurethralen, wird oft die Urethra so verletzt, daß im Anschluß an die Operation eine Inkontinenz resultiert.

Es bilden sich Narbenstränge, wodurch die muskuläre Funktion im Bereich der Pars prostatica und der Pars membranacea der Urethra eine Einbuße erfährt. Diese Situation zeigt Parallelen zur Situation nach der Korrektur der Blasenextrophie oder der Epispadie.

Im Nachfolgenden sollen gängige Verfahren zur Kontinenzverbesserung aus dem Bereich der Erwachsenenurologie aufgezeigt werden.

Operationstechnik nach Mathisen (nach Kishev, 1982 (57))

Bei dieser Methode wird der anale Sphincter zur Kompression der Urethra herangezogen.

Der Patient liegt in Steinschnittlage. Es wird eine Y-förmige Incision angefertigt, die an der Basis des Skrotums beginnt und deren seitliche 'Arme' den Sphincter ani externus miteinbeziehen (Abb.94).

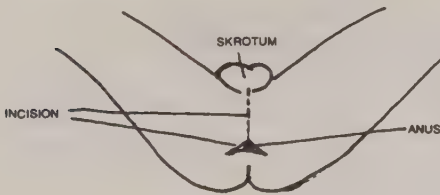


Abb.94 (nach Kishev, 1982 (57))

Der Sphincter ani wird dargestellt und stumpf freipräpariert. Die Fasern des M.sphincter ani externus lassen sich leicht von den längs verlaufenden Muskelfasern des Rectums ablösen. Das Ziel ist es, einen Weg zum Bindegewebe am vorderen Teil des Sphincters in Richtung auf die Urethra freizupräparieren.

Dazu muß die Urethra in ihrem gesamten Verlauf zwischen ihrem Durchtritt durch das Diaphragma urogenitale bis zur penoskrotalen Vereinigung freigelegt werden. Der M. bulbo-cavernosus wird vollständig entfernt. Wenn die Urethra ganz mobilisiert ist, wird sie ungefähr 2,5 cm proximal der Vereinigungsstelle der beiden Crura durchtrennt (Abb.95). Dann wird am Sphincter ani externus ein Tunnel präpariert (Abb.96). Der proximale Urethra-Stumpf wird durch diesen Tunnel hindurchgezogen (Abb.96). Danach erfolgt die Anastomose der beiden Urethra-Enden.

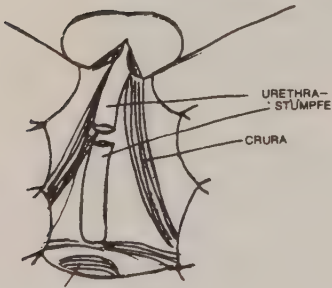


Abb.95 (nach Kischev, 1982 (57))

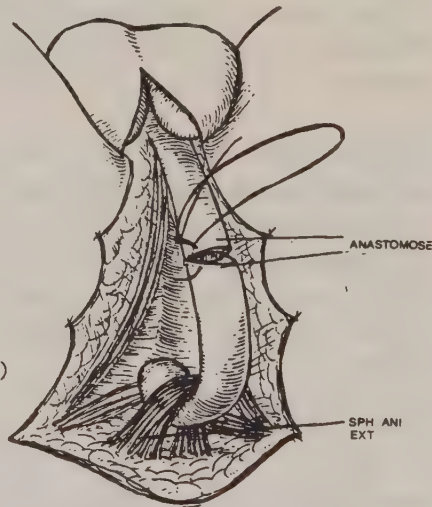


Abb.96 (nach Kischev, 1982 (57))

Prothesen

Das Prinzip dieser Behandlungsmethode beruht darauf, die proximale Urethra zu komprimieren, zu verlängern und ihren Widerstand durch Abknicken zu erhöhen.

Die gebräuchlichsten Modelle sind die Berry-Prothese und die Kaufman-Prothese:

Die Berry-Prothese (Berry, 1965 (9)) ist eine Plastik-Prothese, die auf einer Seite konkav ist (Abb.97). Sie wird zwischen den M. bulbo cavernosus und die Pars spongiosa der Urethra gelegt (Abb.98, 99).

Die Prothese gibt es in verschiedenen Größen.



Abb.97 (nach Berry, 1965 (9))

Durch einen perinealen Schnitt präpariert man durch die Haut, das subcutane Gewebe, die oberflächliche und die tiefe

Schicht der Colle-Faszie. Die darunterliegende Buck'sche Faszie wird in der Mittellinie gespalten und der M. bulbo cavernosus in seiner ganzen Ausdehnung dargestellt. Seitlich kann man die Mm. ischiocavernosi erkennen (Abb.98).

Nun wird die Prothese unter den M. bulbo cavernosus geschoben, mit seiner konkaven Seite zur Urethra. Die vorderen 2 Haltebändchen werden an der Symphyse befestigt und die hinteren 2 beidseits an den Rami ascendentes ossis ischii. Schichtweise Wundverschluß.

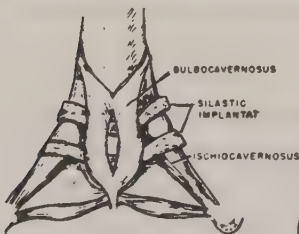


Abb.98

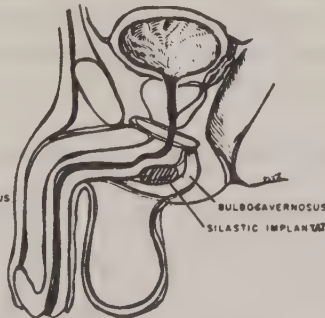


Abb.99 (nach Berry, 1965 (9))

Bei der Kaufman-Prothese (Kaufman, 1973 (55)) handelt es sich um eine mit Silikon-Gel gefüllte Prothese. Ihr größter Anteil ist durch Polyurethanschaum bedeckt. Das ermöglicht das Einwachsen von Gewebe nach der Implantation. In der Mitte befindet sich ein 'Kissen' ohne Schaumoberfläche,

das für eine glatte Druckfläche auf den Bulbus urethrae sorgen soll. Beidseits befinden sich Bänder aus Dacron-Velour, die zur Befestigung der Prothese dienen. Außerdem befinden sich im Implantat noch mit Tantal markierte Röntgen-positive Streifen zur Positions-Kontrolle der Prothese.

Nach Kishev (1982) (57) wird die Prothese folgendermaßen implantiert:

Sie wird mit ihrer konvexen Seite auf die Urethra gelegt. Die Befestigungsbänder werden durch Tunnels, die vorher beidseits unter den Crura penis angelegt worden sind, hindurchgezogen und auf der Prothese übereinanderliegend befestigt (Abb.100).

Wenn nun die Kompressionswirkung auf die Harnröhre nicht ausreichend ist, kann man die Prothese (Gel-Kissen) noch zusätzlich durch eine transperineale Injektion mit

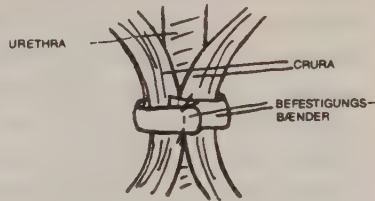


Abb.100 (nach Kishev, 1980 (57))

NaCl auffüllen. Da das Gel-Kissen eine Dehnung hauptsächlich nach vorn erlaubt, ergibt das dann einen höheren Druck auf die Urethra.

Der künstliche Sphincter nach Rosen (nach Small, 1980 (102))

Es handelt sich hierbei um ein ähnliches System wie bei dem Scott-Sphincter (s.S.95ff), d.h. um ein selbständig zu bedienendes Okklusivsystem für die Urethra, welches aus einem Reservoir mit Flüssigkeit (NaCl), einem Ventil, einem aufblasbaren Ballon und einer Schiene besteht.

Das Reservoir mit dem Ventil wird in das Skrotum implantiert. Die Prothese selber wird so angebracht, daß die Urethra auf dem aufblasbaren Ballon liegt und die seitlichen 'Arme' über sie hinweglaufen (Abb.101). Das Teil der Prothese mit dem Ballon wird mit dem M. bulbocavernosus vernäht.

Durch Druck auf das Reservoir im Skrotum (Abb.102) füllt sich der Ballon unter der Pars spongiosa der Urethra mit NaCl.

Dadurch wird die Urethra komprimiert und der Patient ist kontinent. Zur Miction wird seitlich auf das Reservoir manuell Druck ausgeübt. Das führt zum Erschlaffen des Ballons und der Harn kann aus der Urethra abfließen.

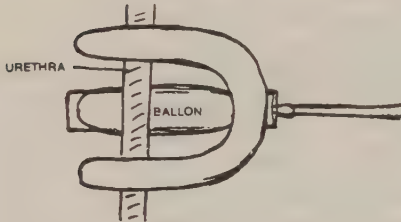


Abb.101 (nach Small, 1980 (102))

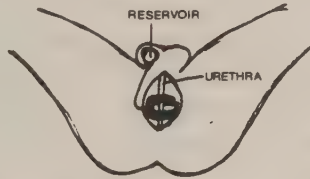


Abb.102 (nach Small, 1980 (102))

7.1.3. BEHANDLUNGSMETHODEN, DIE ZUR KONTINENZVERBESSERUNG BEI WEIBLICHEN PATIENTEN MIT STREßINKONTINENZ ANGEWENDET WERDEN

Bei der Frau unterscheidet man 3 Formen von Inkontinenz (O.Conor, 1975 (85)):

- die Streßinkontinenz, auch Urethralinsuffizienz bezeichnet,
- die Blasen- oder Dranginkontinenz (Urge-Inkontinenz), die auf eine gesteigerte Detrusoraktivität zurückzuführen ist, und

- die Harnfisteln (nach Radiatio, Traumen, Operationen)

Hierbei zeigt die Streßinkontinenz gewisse Parallelen zur Inkontinenz bei der Epispadie und der Blasenextrophie.

Bei der Streßinkontinenz liegt der Druck in der Urethra unter dem in der Blase. Als Auslöser spielt das sog. Geburtstrauma eine wesentliche Rolle (Läsion des M. levator ani), andererseits kann diese Form der Inkontinenz auch anlagebedingt sein und durch ständige übersteigerte körperliche Belastung verursacht werden. Auch kann sie perimenopausal durch den Abfall der turgeszierenden Östrogene ausgelöst werden. Meistens ist die Streßinkontinenz mit einer Insuffizienz des Beckenbodens oder einer Senkung der vorderen Vaginalwand verbunden. Der Blasenausgang wird durch vermehrte Trichter-

bildung nach hinten unten verlagert und erweitert. Der Urethrovesikal-Winkel (normal ca. 100°) verstreicht. Nach Ingelman-Sundberg (1982) (44) teilt man die weibliche Inkontinenz in 3 Grade ein:

- Grad 1: Harnabgang bei unwillkürlicher Betätigung der Bauchpresse (Niesen, Husten, Lachen etc.)
- Grad 2: Harnabgang bei geringer Erschütterung (Tröpfeln beim Gehen, Hüpfen etc.)
- Grad 3: ständiger Harnabgang (auch im Liegen)

Da bei der Streßinkontinenz eine ähnliche pathologische Anatomie vorliegt wie bei den korrigierten Epispadien bzw. den primär rekonstruierten Blasenextrophien, erscheint es sinnvoll die gängigsten kontinenzverbessernden Verfahren bei der Streßinkontinenz vorzustellen.

Nach Fischer und Ingelman-Sundberg (1982) (32) gibt es dabei 3 Hauptgruppen von Operationsmethoden:

1. Schlingenoperation

Prinzip dieser Technik ist es, die Spannung der Bauchwand durch eine Schlinge aus körpereigenem oder synthetischem Material auf die Urethra zu übertragen.

Hierunter fallen z.B. die Faszienzügelplastiken nach Millin (s.S.93ff) und Aldridge (Ingelman-Sundberg, 1982 (44)) und die Urethralsuspension mit synthetischem Material nach Pereyra (Litvak und Mc Roberts, 1974 (70)). Nach Fischer und Ingelman-Sundberg (1982) (32) wird durch die Veränderung des vesico-urethralen Winkels der Schließdruck in der Blase gesteigert. Es ist notwendig, daß hier dann der Mictionsmodus den veränderten Bedingungen angepaßt wird, d.h. es muß die Bauchpresse benutzt werden, um die Blase zu entleeren.

Aldridge-Schlinge (nach Ingelman-Sundberg, 1982 (44))

Das Vorgehen ist ähnlich wie bei der Millin-Schlinge (s.S.93ff). Nur werden die Fasziensteifen etwas anders angefertigt:

Die ungefähr 8 cm langen und 2 cm breiten Faszienzüge haben ihre Basis in der Mitte der Rectusscheide, ihre freien Enden weisen nach lateral (Abb.103).

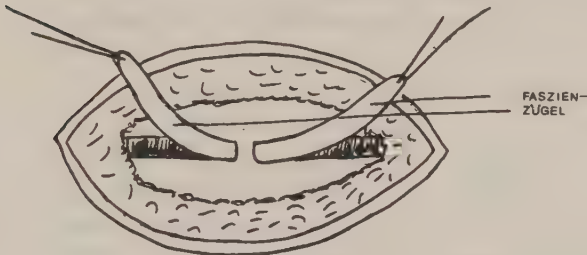


Abb.103 (nach O'Conor, 1975 (85))

Von vaginal her wird ein Zugang zum Blasenhals geschaffen. Dann wird beidseits durch die Mm. recti, ungefähr an der Stelle, an der die darüberliegenden Streifen ihren Ursprung haben, stumpf ein Kanal in Richtung Blasenhals präpariert. Die beiden Faszienzüge werden hindurchgezogen. Sie werden um die Urethra posterior gelegt und miteinander vernäht (Abb.104). Die Zugwirkung darf nicht zu stark sein.

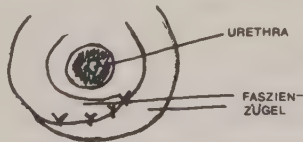


Abb.104

Urethralsuspension nach Pereyra (Litvak und Mc Roberts, 1974 (70))

Die Patientin liegt in Steinschnittlage. Ein Katheter wird transurethral in die Blase eingeführt. An der vorderen Vaginalwand wird eine longitudinale Incision angelegt, direkt proximal des Meatus urethrae und bis zum Blasenhals reichend. Danach wird ungefähr 2 cm oberhalb der Symphyse ein ungefähr 2 cm langer Querschnitt angelegt, der in seiner Tiefenausdehnung bis auf die Faszienblätter der Mm. recti reicht.

Von hier aus sticht man dann beidseits entlang der Symphysenhinterwand in das periurethrale Gewebe am Blasen Hals einen Führungsstab ein (Abb.105). Daran befestigt man die zwei Enden eines schlingenförmig um einen Teil des periurethralen Gewebes (nach Abts und Semm, 1979 (2) sollten das die Ligg. pubourethralia sein) gelegten Fadens.

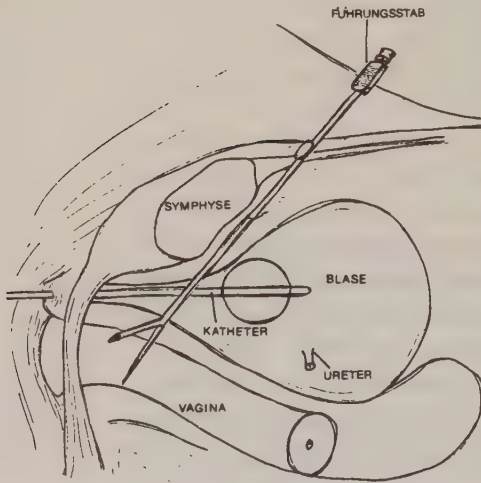


Abb.105 (nach Litvak und McRoberts, 1974 (70))

nicht unerheblich. Verschuß der vorher rechts und links teilweise resezierten Vaginalwand.

Jeweils beidseits des Blasen Halses werden die Fäden bis vor die Faszie der Mm. recti gezogen. Jeder Faden wird zuerst einzeln auf der Faszie verknötet. Dann werden noch beide Fäden unter Zug miteinander verknötet, so daß es zur Elevation des periurethralen Gewebes kommt (Abb.106).

Es wird noch eine Kontroll-Zystoskopie durchgeführt, denn beim retrosymphysären Durchstechen des Führungsstabes ist die Gefahr, die Harnblase zu verletzen

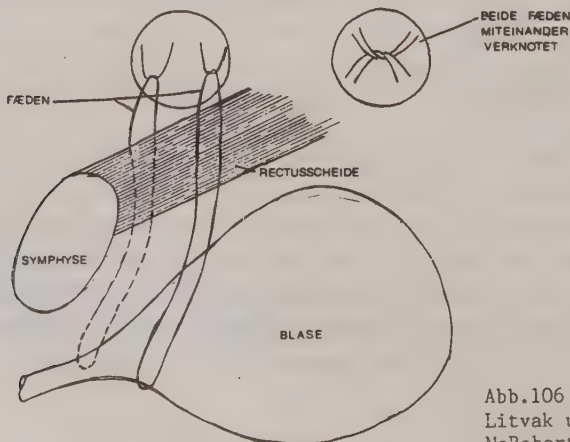


Abb.106 (nach Litvak und McRoberts, 1974 (70))

2. Beckenbodenplastik

Mit dieser Methode wird beabsichtigt, die Wirkung des M. sphincter externus zu verstärken (Fischer und Ingelman-Sundberg, 1982 (32)).

M. pubococcygeus-Transplantation (nach Ingelman-Sundberg, 1982 (44))

Bei dieser Technik macht man sich die Tatsache zunutze, daß der M. pubococcygeus vom Nervus pudendus innerviert wird und willkürlich kontrahiert werden kann. Man berücksichtigt dabei die physiologischen Grundlagen der Miction.

Ungefähr 2 Wochen vor der geplanten Operation sollte die Patientin mit dem Training des M. pubococcygeus beginnen.

Knapp unterhalb des Meatus urethrae legt man dann eine halbmondförmige Incision an (Abb.107). Von hier aus

präpariert man die Urethra bis zum Blasenboden und bis zur Cervix frei. Die Ligg. vesicae werden dargestellt.

Man vereinigt sie in der Mittellinie und vernäht sie (Abb.109). Damit

später keine Cystocele

entsteht, legt man auch eine Naht zur Cervix. Intraoperativ wird jetzt die Kontinenzsituation überprüft. Eventuell kann noch zusätzlich eine Aldridge-Schlinge angelegt werden. Nun werden die Mm. pubococcygei freipräpariert und mit Hilfe von Haltefäden hervorluxiert. Dann durchtrennt man beide ungefähr in der Mitte durch einen Schnitt, der von unten außen nach oben innen verläuft (Abb.109).

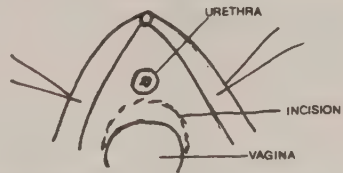


Abb.107

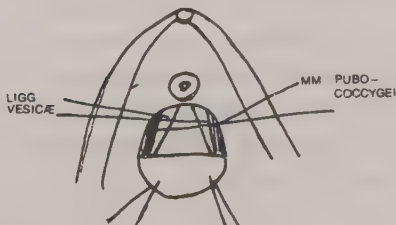


Abb.108

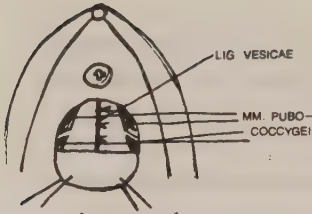


Abb.109

Die vorderen Anteile der Muskeln werden miteinander vernäht und liegen somit über den Ligg. vesicalia (Abb.110). Nun werden noch die vorderen Anteile der Mm. bulbocavernosi miteinander über dem distalen Anteil der Urethra vernäht.

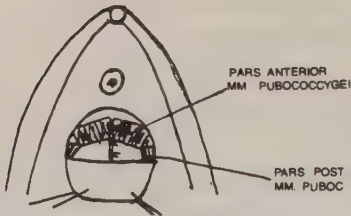


Abb.110

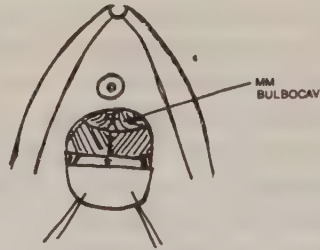


Abb.111

3. Retropubische Urethrozystopexie

Die bekannteste und gebräuchlichste Methode ist hier die Fixationsoperation nach Marshal-Marchetti-Krantz (s.S.91ff).

7.2. ERGEBNISSE

7.2.1. KONTINENZVERBESSERUNG BEI DER EPISPADIE UND DER BLASENEXTROPHIE

Bezüglich der Ergebnisse bei den verschiedenen kontinenzverbessernden Maßnahmen in diesem Bereich vergleiche man die vorher aufgeführten Resultate in den Kapiteln 'Epispadie' (s.S.39ff) und 'Blasenextrophie' (s.S.74ff). Einen kurzen Überblick verschafft noch einmal die Tabelle 8.

Tabelle 8

KONTINENZVERBESSERENDE MAßNAHMEN BEI EPISPADIE UND BLASENEXTROPHIE

TECHNIK	AUTOR	ERKRANKUNG	PATIENTEN	KONTINENZ	BEMERKUNGEN
Young-Dees	Oulp (1973) (23)	Epispadie	30	28	
	Ansell (1979) (6)	Blasenextrophie	19	5	
Leadbetter	Johnston (1979) (50)	Epispadie	12	3	
	Marshall & Mueske (1970) (74)	Blasenextrophie	20	7	
Teragho-Smith	Johnston (1979) (50)	Epispadie	1	-	
	Teragho & Smith (1972) (113)	Epispadie	1	1	
Freie Muskeltransplantation	Gierup (1984) (35)	Epispadie	9	4	
	Gierup (1984) (35)	Blasenextrophie	11	6	
Marshall-Merchett-Krantz	Oesch & Jeffis (1981) (86)	Blasenextrophie	54	31	in Kombination mit Blasenhaloplastik nach Young-Dees in Kombination mit Blasenhaloplastik nach Leadbetter
	Lapor & Jeffis (1983) (67)	Blasenextrophie	25	19	
Millin-Schlänge	Klauber & Williams (1974) (58)	Epispadie	54	22	in Kombination mit Blasenhaloplastik nach Young-Dees
Transvaginale Blasenhalareffung	King & Wendel (1969) (56)	Epispadie	6 ♀	3 ♀	2 x in Kombination mit Blasenhaloplastik nach Leadbetter
Scott-Sphincter	Light & Scott (1983) (68)	Epispadie	1	10	
		Blasenextrophie	10		
Elektrische Beckenbodenstimul.	Sotiropoulos (1976) (105)	Blasenextrophie	15	1	bei 4 weiteren Patienten Verlängerung der Trockenperioden 1 zusätzlicher Patient kann Mictio willkürlich steuern

Gierup (1984) (35) berichtet über die Kontinenz-situation bei 24 Patienten, bei denen eine freie Muskeltransplantation durchgeführt worden war.

9 Patienten davon hatten eine Epispadie, 11 eine Blasenextrophie, 3 weitere Urethra Klappen und einer hatte eine iatrogen bedingte Harninkontinenz.

Bei insgesamt 14 Patienten konnte eine markante Verbesserung festgestellt werden: Die funktionelle Blasenkapazität hatte eine Steigerung von vorher fast 0 ml auf Werte zwischen 150 - 80 ml erfahren und die Patienten benötigten tagsüber keine Windeln mehr (4 davon auch nachts). Erste Kontinenz-besserungen konnten 2 - 6 Monate nach der Operation beobachtet werden, eine weitere Steigerung wurde dann 2 - 3 Jahre später erreicht. Bei den Kindern mit einer Epispadie erreichten 4 (1 Knabe und 1 Mädchen) eine Kontinenz, bei den Patienten mit Blasenextrophie 6 (3 Knaben und 3 Mädchen).

Light und Scott (1983) (68) berichten über ihre Erfahrungen mit dem künstlichen Spincter nach Scott: Sie behandelten damit 1 Patientin mit Epispadie und 11 Patienten mit Blasenextrophie (8 Knaben und 3 Mädchen).

10 der Patienten erreichten so tagsüber und nachts eine Harnkontinenz mit normaler Nierenfunktion und ohne ständige Harnwegsinfekte. Bei 4 Patienten waren 5 Sekundäreingriffe notwendig: Als Gründe sind Defekte am System zu nennen (3 x Leck am Cuff, 1 x Leck am Ballon, 1 x Blockierung der Kontrolleinheit). Bei einem weiteren Patienten entwickelte sich nach der Implantation des künstlichen Sphincters ein vesico-ureteraler Reflux: Es wurde eine Ureterenplastik durchgeführt. Bei einem weiteren Patienten mußte der Sphincter wegen eines Harnwegsinfektes mit massiver Hydronephrose entfernt werden.

Sotiropoulos (1976) (106) behandelte 15 Patienten mit einer Inkontinenz bei Blasenextrophie mit der elektrischen Beckenbodenstimulation. Nur 1 Patient wurde damit völlig kuriert. 4 weitere zeigten eine leichte Besserung der Harnkontinenz und ein Patient war in der Lage seine Miction selber zu steuern. Bei 4 Patienten ergab sich keine Veränderung der Kontinenzsituation, 4 weitere haben die Behandlung vorzeitig abgebrochen. Somit gibt Sotiropoulos (1976) (106) eine Erfolgsrate von 27,2% an.

Die Operateure, die auf kontinenzverbessernde Maßnahmen aus dem Bereich der Gynäkologie zurückgegriffen haben (Oesch und Jeffs, 1981 (86), Lepor und Jeffs ,1983 (67), Klauber und Williams, 1974 (58), King und Wendel, 1969 (56)), verwendeten diese in Kombination mit den Blasenhaloplastiken nach Young-Dees und Leadbetter (S.Tab.8).

7.2.2. KONTINENZVERBESSERENDE MAßNAHMEN AUS DER GYNÄKOLOGIE UND DER ERWACHSENENUROLOGIE

Um eine eventuelle Anwendung der vorher beschriebenen Methoden zur Kontinenzverbesserung (s.S.98ff) auch bei der Epispadie und der Blasenextrophie diskutieren zu können, muß man die Erfolge, die damit erzielt werden, kennen.

Tabelle 9

KONTINENZVERBESSERENDE MAßNAHMEN AUS DER GYNÄKOLOGIE UND ERWACHSENENUROLOGIE

TECHNIK	AUTOR	ERKRANKUNG	PATIENTEN	KONTINENZ	KOMPLIKATIONEN
Aldridge-Schlinge	Vochem et al. (1972) (117)	21x II-III ⁰ + Descensus 22x II-III ⁰ ohne " 32x Rezidivinkontinenz	74	66	7x Schlingendehnung 2x Zystopyelitis 2x Lungenembolie 1x Thrombophlebitis
Pereyra-Schlinge	Litvak & McRoberts (1974) (70)	Streßinkontinenz	35	31	2x intravaginale Nähte 1x Meikdehianenz 1x technischer Fehler
M. pubococcygeus- Transplantation	Fischer & Ingelman- Sundberg (1982) (32)	Streßinkontinenz	51	38	
Methisen-OP	Methisen (1970) (76)	Prostataktomie	8	7	
Berry-Prothese	Stewart et al. (1964) (109)	Prostataktomie	13	früh: 5 spät: 3	2x Wundinfektion 1x Prothesendialkation 1x zu kleine Prothese 1x apostatische Blase
Kaufman-Prothese	Kaufman (1973) (35)	Prostataktomie 1x neurogene Blase	47	19	5x Druckschäden an Urethra 4x ektende Fisteln 2x Wundinfektion
Rosen-Prothese	Small (1980) (102)	14x Prostataktomie 2x Urethraverletzung	16	11	1x Schmerzen 1x multiple perineale + urethr. Fisteln 1x Fehler am Reservoir 1x Wundinfektion

Vochem et al. (1972) (117) konnten bei 74 Frauen mit den in Tabelle 9 aufgeführten Inkontinenz-Gründen den post-operativen Verlauf (Aldridge-Schlinge) verfolgen. 66 davon erreichten eine völlige Harnkontinenz. Als Hauptkomplikation konnte eine Schlingendehnung festgestellt werden. In 7 Fällen mußte eine Verkürzungsoperation vorgenommen werden. Bei 2 weiteren Patientinnen wurde eine Zystopyelitis beobachtet.

Litvak und McRoberts (1974) (70) haben bei 35 Frauen mit einer Streßinkontinenz eine Pereyra-Schlinge angelegt. 31 von ihnen erlangten eine völlige Harnkontinenz. Bei 3 Patientinnen waren die Komplikationen aus Fehler bei der Operation zurückzuführen, bei einer anderen konnte eine Nahtdehiszenz beobachtet werden.

Fischer und Ingelman-Sundberg (1982) (32) verfolgten den postoperativen Verlauf bei 51 Frauen, bei denen eine M.pubococcygeus-Transplantation vorgenommen worden war. 38 Patientinnen erreichten eine völlige Harnkontinenz. 13 waren beim Hustversuch inkontinent. Davon gaben 11 an, unter gelegentlicher Inkontinenz zu leiden und 4 waren nachweislich völlig inkontinent.

Zur Inkontinenz nach Prostatektomie verwendet Mathisen (1970) (76) die auf S.98-99 beschriebene Technik. Bei 8 Patienten konnte er den postoperativen Verlauf beobachten. 7 Patienten erreichten eine völlige Harnkontinenz.

Stewart et al. (1964) (109) implantierten bei 13 Patienten mit einer Inkontinenz nach Prostatektomie eine Berry-Prothese. 5 Patienten erreichten eine sofortige Harnkontinenz. Davon wurden 2 nach einiger Zeit wieder inkontinent, der eine aufgrund einer Prothesendislokation, der andere wegen eines Wundinfektes. Bei 3 Patienten war die Operation ein völliger Mißerfolg: Bei einem war die Prothese zu klein, der andere bekam eine schwere Wundinfektion und der dritte hatte eine spastische Blase. Alle anderen Patienten erreichten eine verbesserte Harnkontrolle, jedoch keine völlige Kontinenz.

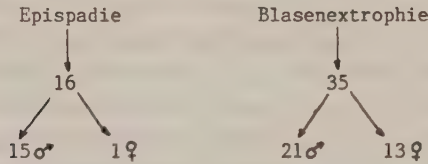
Auch Kaufman (1973) (55) verfolgte den postoperativen Verlauf von 47 Patienten, denen er eine Prothese implantiert hatte. 46 Patienten wurden nach einer Prostatektomie inkontinent, ein weiterer hatte eine sog. neurogene Blase. Bei 17 dieser Patienten waren vorher schon eine oder mehrere kontinenz-verbessernde Operationen durchgeführt worden. Bei den verbleibenden 30 handelte es sich um eine Erstmaßnahme.

Kaufman (1973) (55) definierte seine Ergebnisse bezüglich

der Harnkontinenz folgendermaßen: Unter Heilung verstand er, daß der Patient vollkommen trocken war; eine wesentliche Besserung erreichten die Patienten, die nur noch unter gelegentlicher Streßinkontinenz zu leiden hatten; bei den Patienten, die eine leichte Besserung zu verzeichnen hatten, reichten Windeln aus, nachdem sie vorher ein Urinal tragen mußten. Von den 17 schon voroperierten Patienten erreichten 5 eine Heilung, 4 eine wesentliche Besserung der Harnkontinenz und 4 eine leichte Besserung. Bei den übrigen 30 Patienten war in 14 Fällen eine Heilung zu verzeichnen, in 10 Fällen eine wesentliche und in 2 Fällen eine leichte Besserung der Kontinenz. Insgesamt 25 Patienten benötigten eine mehrmalige Vergrößerung der Prothese. Die häufigsten Komplikationen waren Druckschäden an der Urethra (in 5 Fällen). An 2. Stelle standen eiternde Fisteln (4 Fälle). Bei 2 weiteren Patienten wurde ein Wundinfekt beobachtet. Small (1980) (102) beschreibt seine Erfahrungen mit der Rosen-Prothese: Er verfolgte den Verlauf von 16 Patienten. Bei 14 war die Inkontinenz auf eine Prostatektomie zurückzuführen, bei 2 auf eine Urethra-Verletzung. 11 Patienten erreichten mit Hilfe dieses künstlichen Sphincters eine Harnkontinenz. Nur bei 4 konnten postoperativ Komplikationen beobachtet werden: In einem Fall traten starke Schmerzen im Bereich der Prothese auf, ein weiterer Patient entwickelte multiple perineale und urethrale Fisteln, der dritte Patient bekam eine Wundinfektion und beim vierten wurde ein Fehler am Reservoir festgestellt.

8. EPISPADIE UND BLASENEXTROPHIE AN DER KINDERCHIRURGISCHEN KLINIK DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN

Seit 1955 konnte bei 16 Patienten mit einer Epispadie und bei 35 Patienten mit einer Blasenextrophie der Krankheitsverlauf verfolgt werden.



Wir haben bei beiden Formen dieser Hemmungsmißbildung die Behandlungsmethoden und ihren Erfolg mit einem besonderen Augenmerk auf die Harnkontinenz untersucht.

Im Winter bzw. Frühjahr 1983 ist es uns gelungen, einige der Patienten zu einer Nachuntersuchung in der Kinderchirurgischen Klinik der Universität München einzuladen und einen Status zu erheben.

8.1. KRANKHEITSVERLAUF

8.1.1. EPISPADIE

Seit 1963 wurden in der Kinderchirurgischen Klinik der Universität München 16 Kinder mit einer Epispadie behandelt. Es waren 15 Knaben und 1 Mädchen.

Die Beobachtungszeit betrug 1-20 Jahre, die mittlere Beobachtungszeit 9 Jahre.

Man konnte verschiedene Ausprägungsgrade (s.S.25ff) der Fehlbildung feststellen:

- Grad 1-2: 2 ♂
- Grad 2 : 7 ♂
- Grad 3 : 5 ♂ 1 ♀
- Grad 4 : 1 ♂

Folgende Begleitfehlbildungen traten bei den Kindern mit einer Epispadie in der Kinderchirurgischen Klinik der Universität München auf:

- Spaltbecken: 2x
- Gleit- bzw. Pendelhoden: 2x
- Anorchie: 1x
- vesico-ureteraler Reflux: 3x

Operationsmethoden

15 der 16 Kinder mußten sich einer Operation unterziehen.

Tabelle 10

PATIENTEN	OP ZUR EPISPADIE-KORREKTUR	OP ZUR KONTINENZ-VERBESSERUNG
1	einfacher Urethroverschluß	
2	Technik nach Young	1x mit Blasenhaloplastik 1x Tanagho-Smith
2	Thiersch-Duplay	
4	Williams	1x mit Blasenhaloplastik 3x Freie Muskeltranspl.
5	Johnston	
1	umgekehrter Ombredanne	

In den früheren Jahren wurden an unserer Klinik die Operationsverfahren nach Young und Thiersch-Duplay verwendet. Später griff man dann auf die Technik nach Williams (s.S.31ff) zurück, hat jedoch dabei die Ligg. intersymphysealia intakt gelassen. In der letzten Zeit wird in Anlehnung an Johnstons Methode (s.S.34ff) verfahren.

Seit 1981 hat man bei 3 unserer Patienten versucht, eine Kontinenzverbesserung mit dem Operationsverfahren nach Gierup-Hakelius zu erreichen.

Bei 6 Patienten mußten 7 Revisionsoperationen vorgenommen werden: In 3 Fällen war wegen einer Nahtdehiszenz eine 2. Urethraplastik notwendig. Ebenfalls in 3 Fällen mußte

noch eine zusätzliche Korrektur an der Glans penis durchgeführt werden und bei einem Patienten wurde wegen des unbefriedigenden kosmetischen Ergebnisses eine 2. Penisgradrichtungsoperation vorgenommen.

Tabelle 11

PATIENT	1. OP	2. OP
Nr. 1	Thiersch-Duplay	erneute Urethraplastik
Nr. 4	Johnston	Präputialplastik nach Mathieu
Nr. 6	Urethraplastik an anderem KH	ungekehrter Ombredanne
Nr. 7	Thiersch-Duplay	Präputialkorrektur
Nr. 9	Williams	Urethraplastik Präputialkorrektur
Nr. 13	Williams	erneute Penisgradrichtung

Bei der 2-stufigen Epispadiekorrektur (Williams und Johnston) wird die Harnröhrenplastik im allgemeinen nach der Penisgradrichtung vorgenommen. Diese kombinierte Epispadiekorrektur wurde bei 9 Patienten durchgeführt.

Alter der Patienten bei der Epispadiekorrektur

Kombiniertes Verfahren

Tabelle 12

PATIENT	URETHRAPLASTIK	PENISGRADRICHTUNG
Nr. 4	6 Jahre	6 Jahre
Nr. 8	1	4
Nr. 10	10	10
Nr. 11	6	3
Nr. 12	5	2
Nr. 13	6	2
Nr. 14	4	3
Nr. 15	4	2
Nr. 16	4	2

Wenn man die ersten 3 Patienten aus dieser Reihe vernachlässigt, kann man erkennen, daß die Penisgradrichtung im Durchschnitt im Alter von 2-3 Jahren und der Harnröhrenverschluß zwischen 4-6 Jahren durchgeführt wird. Bei den Patienten Nr. 1 und 3 war es möglich, beide Operations-schritte kurz nacheinander zu vollziehen. Beim Patienten Nr. 8 wurde nur die Urethraplastik in unserer Klinik vorgenommen, die weitere Behandlung erfolgte in einem anderen Krankenhaus.

Urethraplastik ohne Penisgradrichtung

Bei 6 Patienten wurde nur ein Harnröhrenverschluß durchgeführt (darunter das Mädchen).

Tabelle 13

PATIENT	ALTER BEI URETHRAPLASTIK
Nr. 1	2 Jahre
Nr. 2	4 Jahre
Nr. 5	5 Jahre
Nr. 6	2 Jahre
Nr. 7	5 Jahre
Nr. 9	1 Jahr

Nr. 1	2 Jahre
Nr. 2	4 Jahre
Nr. 5	5 Jahre
Nr. 6	2 Jahre
Nr. 7	5 Jahre
Nr. 9	1 Jahr

Kontinenzverbessernde Maßnahmen

Diese Operationen wurden im allgemeinen zu einem späteren Zeitpunkt durchgeführt, d.h. wenn mit der Kooperation des Kindes gerechnet werden kann.

Tabelle 14

PATIENT	ALTER BEI KONTINENZVERBESSERUNG
Nr. 8	6 Jahre (Operation nach Tanagho-Smith)
Nr. 9	12 Jahre
Nr. 11	10 Jahre
Nr. 12	11 Jahre

Nr. 8	6 Jahre (Operation nach Tanagho-Smith)
Nr. 9	12 Jahre
Nr. 11	10 Jahre
Nr. 12	11 Jahre

Freie Muskeltransplantation

Kontinenz

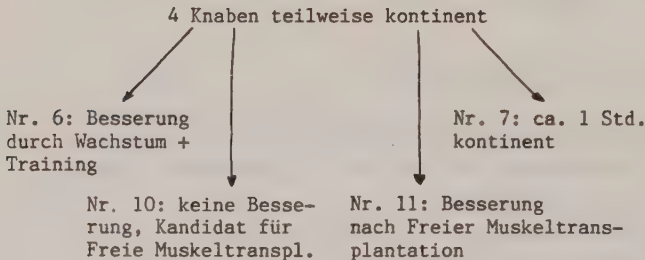
3 Knaben waren schon praeoperativ kontinent, da bei ihnen die Spaltbildung nur den distalen Teil der Urethra betraf (Pat. Nr. 3, 4, 15).

4 weitere Knaben mit einer Epispadie Grad II zeigten eine gewisse Detrusor-'Schwäche' und waren praeoperativ teilweise inkontinent, d.h. sie konnten Trockenperioden von ungefähr 1-2 Stunden verzeichnen mit zwischenzeitlich gelegentlichem Harntröpfeln. Außerdem waren sie in der Lage die Miction willkürlich zu steuern (Pat. Nr. 6, 7, 10, 11).

Alle anderen Kinder waren praeoperativ völlig inkontinent.

Tabelle 15

EPISPADIEGRAD	PRAE-OP KONTINENT	PRAE-OP INKONTINENT
I - II	2	
II	1	6
III		6
IV		1



Nur einer der Knaben (Nr.11) mit einer 'Detrusorschwäche' bei der Epispadie Grad II unterzog sich der Freien Muskeltransplantation nach Gierup/Hakelius. Es trat eine Besserung der Harnkontinenz ein: Er kann nun Trockenperioden von 2-3 Stunden verzeichnen und ist nachts sogar völlig trocken. Ein weiterer Knabe (Nr.6) erreichte im Laufe der Jahre

eine Verbesserung der Kontinenz, so daß er nur noch über gelegentliches Tröpfeln tagsüber und gelegentliche nächtliche Inkontinenz klagte.

Bei den anderen beiden Knaben (Nr. 7, 10) haben sich im Laufe der Zeit keine wesentlichen Veränderungen der Kontinenzsituation ergeben. Der Patient Nr. 7 konnte Trockenperioden von ungefähr 1 Stunde verzeichnen und verfügte über die Fähigkeit seine Miction willkürlich zu steuern. Der Patient Nr. 10 war nach Aussagen seiner Eltern in der Lage, den Harn für ca. 2 Stunden zurückzuhalten und verfügte über einen guten Harnstrahl. Er wurde als Kandidat für die Freie Muskeltransplantation vorgeschlagen. Weitere 2 Patienten (Nr. 9, 12) aus der Gruppe der praeoperativ völlig inkontinenten Kinder wurden ebenfalls nach Gierup/Hakelius operiert. Beide erreichten postoperativ Trockenperioden von ungefähr 2-3 Stunden. Alle anderen Patienten blieben inkontinent.

Tabelle 16

KONTINENZ	VÖLLIG	2-3 STD.	1 STD.	KEINE
PATIENTEN	4	3	2	7
OPERATIONEN	-	3x Gierup/ Hakelius	-	2x Blasenhal脾. 1x Tanagho/ Smith

Im allgemeinen hat der Erfolg bei der Freien Muskeltransplantation nach Gierup/Hakelius längere Zeit auf sich warten lassen, in einem Fall sogar über 3 Jahre (Nr.12).

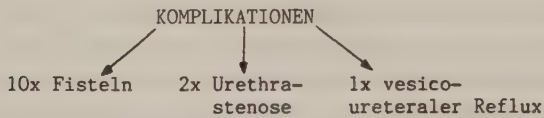
Kosmetisches Ergebnis

Tabelle 17

ERGEBNIS	SEHR GUT	GUT	BEFRIEDIGEND
PATIENTEN	1	8	8

Bei 12 Patienten wurde das postoperative kosmetische Ergebnis beurteilt und benotet. Dabei wurde auf die Stellung und Länge des Penis geachtet. Bei einem Patienten war eine erneute Gradrichtung notwendig (Nr.13).

Komplikationen



Als häufigste Komplikation konnten wir eine Fistelbildung im Nahtbereich am Penis beobachten. In 4 Fällen (Pat.Nr. 1, 4, 6, 9) war eine Nahtdehiszenz vorangegangen, in einem anderen Fall (Nr. 13) eine Wundinfektion. Insgesamt 10 Patienten zeigten diese postoperative Komplikation.

Tabelle 17

	FISTELN	REVISIONEN	REZIDIVE	SPONTANVERSCHL.
PATIENTEN	10	6	2	4
URETHRAPLASTIK	9	5	2	4
GLANSPLASTIK	1	1	-	-

Eine Fistelbildung konnte bei 9 Patienten nach der Urethraplastik und bei einem Patienten nach der Glansplastik beobachtet werden. 6 Kinder benötigten eine operative Revision der Fisteln (Nr.1, 4, 8, 9, 12, 13). Bei 4 Patienten erfolgte ein Spontanverschluß der Fisteln (Nr. 2, 6, 15, 16). 2 Patienten entwickelten nach der Revisionsoperation Fistelrezidive und mußten erneut operiert werden (Nr. 1, 8). Neben den Fisteln konnte als weitere Komplikation noch bei 2 Kindern eine Urethrastenose beobachtet werden (Nr. 11,14). Bei einem weiteren Kind (Nr. 8) konnte neben der Fistelbil-

dung auch noch die Entwicklung eine postoperativen vesico-ureteralen Refluxes objektiviert werden. Es erfolgte eine Ureterenreimplantation nach Gregoir in einem anderen Krankenhaus.

Sexuelle Funktionsfähigkeit

Nur 2 unserer Patienten befanden sich im entsprechenden Alter, um eine Aussage über ihre sexuelle Funktionsfähigkeit zu machen (Nr. 4, 6). Beide verfügen sie über eine normale Erektionsfähigkeit. Der Patient Nr. 6 gab Probleme in Bezug auf die Ejakulation an: Er entleere nicht im Strahl, sondern das Ejakulat fließe langsam aus.

Tabelle 18

EPISPADIE (Verlauf)

PATIENT	GEBURTS-DATUM	E.-GRAD	OPERATIONEN	KOMPLIKATIONEN		OBERER HARNTRAKT	KOSMETIK	KONTINENZ	BEMERKUNGEN
				FRÜH-	SPÄT-				
1. E.R. ♂	1.01.61	III	63: Urethralplastik nach Tolirsch-Duplay 64: erneute Urethralplastik 65: Fistelrevision	Nekrosen Nekrodehies.	Fistelbildung Fistel im Per. dors. Priaputal- schirme	o.B.	befr.	inkontinent	
2. D.B. ♂	5.10.61	III	65: Urethre- + Blasen- halspl. n. Young		vorübergehende Fistelbildung	o.B.	gut	inkontinent	Bruder Myelo- meningozelle
3. L.M. ♂	16.01.63	I-II				o.B.		kontinent, Mictio im Strahl	
4. F.M. ♂	14.05.64	II	70: Urethre- + Penis- pl. n. Johnston 1 Mo. später Abtragen d. Priaputalschirme 77: Priaputalpl. n. Machias 78: Fistelrevision Scrotal- + Penis- hautplastik	Vorhautböden kleine Nekro- dehies. an Peniswurzel BHI	2 kleine Fisteln an Glans	o.B.	gut	völlig kontinent	
5. Z.M.-L. ♀	31.07.64	III	69: Urethraverschluss					inkontinent	Pat. aus den Augen verloren
6. E.T. ♂	13.01.65	II	67: Urethralpl. in anderen KH 73: umgekehrter Ombredhne	Nekrodehies. dist. Wand- bereich	2 Fisteln in dist. Wandbereich	11.v-u-Reflex bis Nieren- becken	gut	gelegentl. nichtl. Inkont. Detrusor- schwäche	Schwierigkeit bei Geschl.- verkehr
7. W.T. ♂	8.08.65	II	70: Urethralpl. n. Tolirsch-Duplay 72: Priaputalkorr.			o.B.	gut	ca. 1 Std. trocken, Mictio villi- kürz. stauerb. Detrusorschw.	
8. S.W. ♂	5.07.67	IV	68: Urethralpl. n. Young 71: Fistelrevision + Penistrectomie 73: Blasen-ausgangspl. n. Tenagho-Smith + Glanskor. + Fistel- rev. anderes KH 75: Antirefluxplastik n. Gregoir		Fistelbildg. Recidiv	v-u-Reflex Nierenbecken		völlig in- kontinent	Spaltbecken, E.-Grad IV & Grad I bei Blasenextr.

Tabelle 16

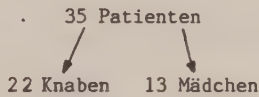
EPISPADIE (Verlauf)

PATIENT	GEBURTS-DATUM	E.-GRAD	OPERATIONEN	KOMPLIKATIONEN		OBERER HARNTRAKT	KOSMETIK	KONTINENZ	BEMERKUNGEN
				FRÜH-	SPÄT-				
9. S.R.♂	23.01.69	III	70: Verschluss d. prox. Urethra + Blasen- halspl.n. Williams 71: Vaginalpl. an Präputium 72: Verschl.d. dist. Urethra 73: Fistelrevision 81: Freie Muskel- transplantation	Dehissenz	2 Fisteln	o.B.		völlig in- kontinent 2-3 Std. trocken	
10. D.M.D.♂	8.02.72	II	82: 2-stufige Epispadie- korr.n. Johnston			o.B.		Detrusor- insuff., mit Anstren- gung 2 Std. trocken, guter Harn- strahl	Kandidat für Freie Muskel- transpl.
11. W.S.♂	8.03.72	II	75: Penisgedrächtn.g.n. Williams 78: Urethrapl.n. Will. Zystostomie, Urethro- tomie, Bogelerg. 82: Freie Muskeltranspl.	Stenose in dist. Urethro- drittel		v-u-Reflux bds.	gut	Detrusor- insuff. tags 2-3 Std. trocken nachts völ- lig	Anorchie
12. K.M.♂	17.11.72	II	74: Penisgedrächtn.g. 77: Urethrapl.n. Williams 78: Fistelamieg. 81: Freie Muskeltranspl.		Fistel in prox. Urethrabr.	o.B.	gut	völlig in- kontinent geringe Res- surg.- Polli- kularie	Spaltbacken, Gleitmethoden re.
13. A.U.♂	12.03.75	III	77: Penisgedrächtn.g. n. Williams 80: erneute Guedrächtn.g. 81: Urethrapl.n. Will. 82: Fistelrevision	Wundinf.	Fistel am Dorsum p.	o.B.	befried.	Überlaufblase	
14. R.S.♂	12.01.78	III	81: Penisgedrächtn.g. n. Johnston 82: Urethrapl. n. Johnston Zystostomie + valvulæ Inc.	Harnverhaltg. (Stenose)		o.B.	befried.	inkontinent	
15. B.D.♂	19.2.78	I-II	80: Penisgedrächtn.g. n. Johnston 82: Urethrapl. n. J.		Fistel an Peni- schafthautmitte	o.B.	gut	tags trocken, Mictio alle 2 Std., nachts inkon.	Gleit- Bow. Pendelmethoden
16. S.H.♂	26.05.78	II	80: Penisgedrächtn.g. 82: Urethrapl. n. J.		Fistel an Peni- wurzel	o.B.	sehr gut	Überlaufblase	

8.1.2. BLASENEXTROPHIE

Seit 1955 sind in der Kinderchirurgischen Klinik der Universität München 35 Kinder mit einer Blasenextrophie behandelt worden.

Die Beobachtungszeit des Krankheitsverlaufs dieser Patienten betrug 1 bis 29 Jahre. Als mittlere Beobachtungszeit ergaben sich 10,2 Jahre.



Als Begleitmißbildungen konnten wir bei 25 Patienten ein Spaltbecken radiologisch nachweisen, bei 12 Knaben fanden wir Leistenhernien, bei 6 weiteren Patienten beobachteten wir einen Analprolaps und bei einem Knaben fanden wir eine Omphalocele.

Tabelle 19

	KNABEN	MÄDCHEN
SPALTBECKEN	15	10
LEISTENHERNIEN	12	-
ANALPROLAPS	2	4
OMPHALOCELE	1	-

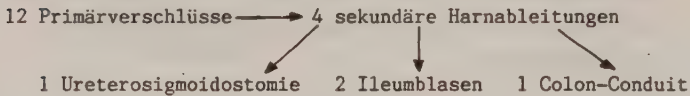
Bei unseren 35 Patienten wurden insgesamt zur Korrektur der Blasenextrophie 45 Operationen durchgeführt.

Wir konnten den postoperativen Verlauf der im Nachfolgenden aufgelisteten Operationsmethoden verfolgen.

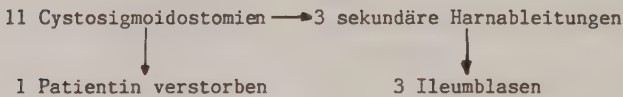
Tabelle 20

PATIENTEN	OP-METHODE	NOCH BESTEHEND		
12	Primärverschluß	6	6	8
13	Ileumblase	7	6	13
11	Cystosigmoidostomie	9	2	7
5	Ureterosigmoidostomie	1	4	3
2	cutane Ureterostomie	1	1	-
1	Rectumblase		1	1
1	Colon-Conduit	1		1

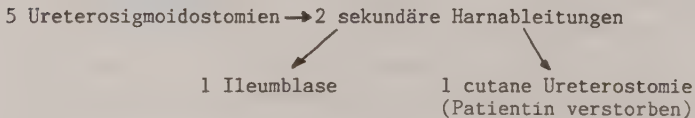
Von den 12 Primärverschlüssen (einer davon war in einer anderen Klinik durchgeführt worden) wurden 4 in eine intestinale Harnableitung überführt.



Bei den 11 Kindern mit einer Cystosigmoidostomie mußte in 3 Fällen eine sekundäre Harnableitung vorgenommen werden.

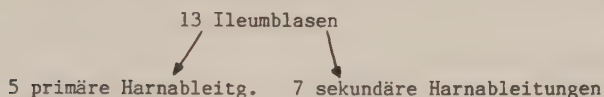


Von den 5 Kindern mit einer Ureterosigmoidostomie (2 davon wurden in anderen Kliniken angelegt) erhielten 2 Patientinnen eine sekundäre Harnableitung.



Der Knabe, bei dem anfangs eine cutane Ureterostomie angelegt worden war, erhielt später eine Ileumblase.

Die Rectumblase und das Colon-Conduit bestehen noch.
Bei den 13 Ileumblasen handelte es sich in 7 Fällen
um eine sekundäre Harnableitung.

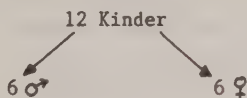


Zusammenfassend kann man sagen, daß von den 35 Patienten
10 eine sekundäre Harnableitung bekommen haben, 7 davon in
Form einer Ileumblase.

2 Patientinnen sind leider verstorben: Eine Patientin mit
einer Cystosigmoidostomie verstarb an einer Urosepsis,
eine Patientin, bei der primär eine Ureterosigmoidostomie
angelegt worden war und später in eine cutane Ureterostomie
überführt wurde, starb an einem Adeno-Carcinom des recto-
sigmoidalen Darmabschnittes.

PRIMÄRVERSCHLUß

Seit 1969 wurde in der Kinderchirurgischen Klinik der Uni-
versität München bei 12 Kindern mit einer Blasenextrophie
ein Primärverschluß durchgeführt.



Alter der Patienten bei der Operation

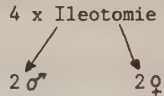
Direkt nach der Geburt (bis 48 Stunden danach)	6
1-2 Monate später	5
Jahre später	1

Bei 6 Kindern wurde die Blasenspalte innerhalb der ersten
48 Stunden nach der Geburt verschlossen (Pat.Nr. 1, 3, 5,
8, 9, 11). Bei weiteren 5 innerhalb der darauf folgenden

1-2 Monate (Pat. 2, 4, 6, 7, 12). Nur bei einem Knaben hat man 2 Jahre bis zum Verschluß der Blase gewartet, da die Blasenplatte anfangs noch zu klein erschien, um sie zu einem Hohlorgan zu formen (Pat. 10).

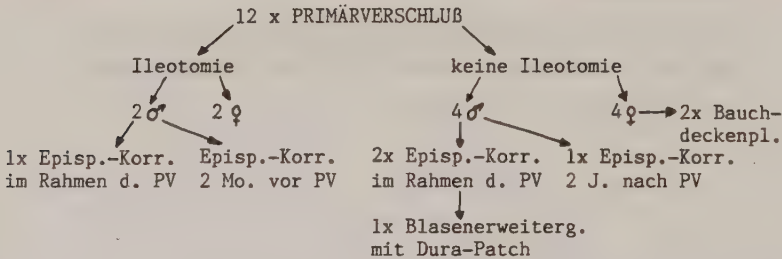
Operatives Vorgehen

Bis 1976 wurde bei 4 Kindern (Pat. 1, 2, 4, 6) im Rahmen des Primärverschlusses eine beidseitige Ileotomie durchgeführt.



Ansonsten ist das operative Vorgehen beim Verschluß der Blasenspalten sehr unterschiedlich und es läßt sich auch im Verlauf keine einheitliche Vorgehensweise erkennen:

Tabelle 21



Im Rahmen des Primärverschlusses wurde bei 3 Knaben gleichzeitig die Epispadie korrigiert (Pat. 1, 7, 9).

Bei 2 weiteren wurde 2-stufig vorgegangen: Patient Nr. 8 unterzog sich zuerst dem Primärverschluß, 2 Jahre später erfolgte dann die Korrektur der Epispadie. Beim Patienten Nr. 4 hat man die Epispadie sogar schon 2 Monate vor dem Primärverschluß korrigiert.

Bei einem weiteren männlichen Patienten war eine Blasen-erweiterungsplastik mit einem Dura-Patch nötig (Pat. 7).

Dieser Schritt wurde in einer anderen Klinik durchgeführt.

Bei 2 weiblichen Patienten mußte zum spannungsfreien Verschuß des Bauchwanddefektes eine Muskelfaszienplastik vorgenommen werden (Pat. 11, 12).

Komplikationen

Als häufigste postoperative Frühkomplikation konnte bei unseren Patienten eine Nahtdehiszenz beobachtet werden. Dabei unterscheiden wir Dehiszenzen im Bereich der Bauchwand und Dehiszenzen im Bereich der Urethra.

Tabelle 22

	Bauchwand	Urethra
Knaben	3	2
Mädchen	4	-

Eine Dehiszenz im Wundbereich am Bauch konnte bei 4 Mädchen (Pat. 2, 5, 6, 11) und 3 Knaben (Pat. 8, 9, 10) beobachtet werden. Bei 2 dieser weiblichen Patienten (Pat. 2, 6) war im Rahmen des Primärverschlusses auch eine Ileotomie durchgeführt worden. Ebenso wiesen die Patientinnen Nr. 5 und 6 sehr rigide und polypöse Blasenplatten auf. Auch bei einem Knaben (Pat. 10) fand man eine sehr kleine Blasenplatte.

Bei den beiden Knaben mit der postoperativen Nahtdehiszenz im Harnröhrenbereich (Pat. 1, 7) war die Epispadiekorrektur in der gleichen Sitzung wie die Rekonstruktion der Blase durchgeführt worden.

Neben diesen Frühkomplikationen konnten wir als Spätkomplikationen in 3 Fällen Fistelbildungen beobachten: 2 x im Bereich der korrigierten Epispadie (Pat. 7, 8) und einmal im Bereich der suprapubischen Harnableitung (Pat. 12).

In einem weiteren Fall (Pat. 3) entwickelte sich im postoperativen Verlauf eine Stenose im Bereich des Blasenausgangs.

Ein besonderes Augenmerk haben wir auch auf den Zustand des oberen Harntrakts gerichtet. Nur 4 unserer 12 Patienten (Pat. 2, 3, 5, 6) ~~wiesen~~ Veränderungen in Form von Stauungszeichen auf; bei 2 Patienten (Pat. 3, 6) als Folge eines vesico-ureteralen Refluxes.

Kontinenz

Bezüglich der Harnkontinenz fallen unsere Ergebnisse schlecht aus: Nur ein Patient (Pat. 1) konnte aufgrund einer elektrischen Beckenbodenstimulation durch den Hausarzt und der Medikation mit einem Parasympatholytikum seinen Harn 1-2 Stunden zurückhalten. Danach erfolgte die Entleerung nach dem Überlaufprinzip.

Alle anderen Patienten erreichten im Verlauf keine Kontinenz.

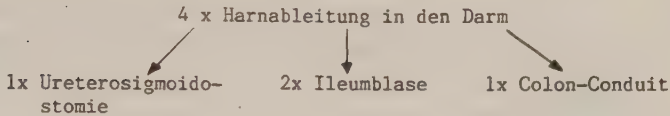
Sekundäroperationen

Bei insgesamt 8 Kindern (Pat. 1, 2, 3, 5, 6, 7, 8, 9) waren nach dem Primärverschluß der Blase eine oder mehrere weitere Operationen nötig.

Es mußten folgende Maßnahmen ergriffen werden:

- Bei einer Patientin (Pat. 2) mußte wegen rezidivierender Nahtdehiszenzen noch 2 mal eine Sekundärverschluß der Blase durchgeführt werden.
- Harnableitungen in den Darm mußten bei 4 Patienten (Pat. 3, 5, 6, 9) vorgenommen werden. Bei 2 Patientinnen (Pat. 5, 6) legte man nach einer vollständigen Wunddehiszenz im Bauchwandbereich eine Ileumblase an. Bei einer weiteren Patientin (Pat. 3) leitete man den Harn in Form einer Ureterosigmoidostomie nach Coffey in den Darm ab, da die Stauungserscheinungen an den oberen Harnwegen trotz mehrfacher Bougierungen an der Urethra und den Ureteren zunahmen. Ein männlicher Patient bekam nach dem Mißerfolg

eines Primärverschlusses infolge einer völligen Nahtdehiszenz (Pat. 9) in einer anderen Klinik ein Colon-Conduit.



- Korrektur einer Nahtdehiszenz im Urethrabereich: Bei 2 Knaben (Pat. 1, 7) wurde eine 2. Harnröhrenplastik durchgeführt.
- Fistelrevisionen: Diese Operation wurde bei einem Knaben (Pat. 8) wegen einer Fistel am distalen Penis notwendig.

Tabelle 23

BLASENEXTROPHIE (Verlauf)

PATIENT	GEBURTS-DATUM	OPERATIONEN	KOMPLIKATIONEN FRÜH- SPÄT-	OBERER HARNTRAKT	KONTINENZ	BEMERKUNGEN
1. S.S. ♂	4.12.69	69: Primärverschl.+ Ileostomie, Epispadiasrekt. 70: Hemiotomie + Orchidopexie links 75: Urethraverschluss 76: Urethraverschluss	Nahtdeh. dist. Peristabereich Nahtdehiszenz	v-u-Reflex bds., nur li. dem Über- biss in NB	1-2 Std. lauffech.	Spaltbecken häufig HbGs
2. F.A. ♀	17.01.72	72: (1 Mo. nach Geburt) Ileostomie, 8 Tgg. später Prim.-Verschl. 2x Korrektur d. Dehiszenz	Wundinfekt + Nahtdehise. 2x Wundinfekt + Nahtdehiszenz	mäßige Sten- gung rechts	nicht bek.	Spaltbecken
3. S.G. ♀	2.03.72	72: Prim.-Verschl. direkt nach Geburt 74: Urethrabougierung 77: Ureterosigmoidost. n. Coffey 80: Nephrotomie li., Steinentf. an Ureterabgang	Blasenungangsstenose mediane Blasenfistel häufige Flankenschmerz.	Hydronephr. li. ra. v-u-Reflex li. NB-Aus- güßstein re. kleine Konkr. Sekret: li.+ re. verzöger- ter Abfluß	inkontinent weitgehende anale Kontin.	Spaltbecken
4. E.T. ♂	13.05.72	72: (3 Mo. nach Geburt) Verschl. d. Epispadie, Hemiotomie bds. 2 Mo. später Prim.-Verschl. + Ileostomie		unauffällig	inkontinent	Spaltbecken, Omphalocele, perinat. Hirnshed
5. S.S. ♀	21.01.73	73: Prim.-Verschl. direkt nach Geburt in anderer KH 79: Ileumblase 80: Entfernng. d. Blasenplatte	Nahtdehiszenz	INC: bds. Excretion gestört	inkontinent	sehr rigide polypöse Blasen- platte Analprolaps
6. R.N. ♀	27.01.74	74: (1 Mo. nach Geburt) Prim.- Verschl. + Ileostomie 76: Ileumblase Re-OP 78: Entf. Blasenplatte + plast. Verschl.d. Bauchwand	Wundinfekt + Nahtdehiszenz Platzbauch, In- kretationsneurose Nahtdehise. im caudalen Wundber.	v-u-Reflex bds., li. leichte Hy- dronephr.	inkontinent	Spaltbecken, polypöse Blasen-

Tabelle 23

BLASENEXTROPHIE (Verlauf)

PATIENT	GEBURTS-DATUM	OPERATIONEN	KOMPLIKATIONEN FRÜH- SPÄT-	OBERER HARNTRAKT	KONTINENZ	BEMERKUNGEN
7. W.M. ♂	20.09.76	76: (1 Mo. nach Geburt) Prim.-Verschluß bis penopubisch mit Dura-Plastik, Verlegung d. Nebels, Epispadiaverschl. + Peniagradrichtung. 78/79: Herniotomie + Orchidopexie 81: erneute Peniagradrichtung. 82: Urethrapl. n. Johnston 8 Mo. später Fistelrev.	Nekrothiasenz im dist. Penisber. Fistel an Penisur-zel + Urinabgang	unauffällig	inkontinent	Spaltbecken, Kandidat für freie Muskeltranspl.
8. S.K. ♂	15.12.78	78: Prim.-Verschl. direkt nach Geburt 80: Pendiopl. n. Williams 81: Harnrohrentpl. n. Williams 82: Fistelrev. + Entfernung 3er Konkrement aus Urethra	partielle Dehnz. oberfl. Harnstein-bildg. an Penisv. Fistel im dist. Harnbein.	unauffällig	inkontinent	
9. B.S. ♂	26.07.79	79: Prim.-Versch. + Epispadiaverschl. direkt n. Geburt 82: Colon-Condukt in anderer Kl.	Wundinfekt + tot. Nekrothiasenz	Sono: re. V.a. Doppel-niere	inkontinent	Spaltbecken, Anus-Ektopie
10. S.S. ♂	13.07.80	82: Prim.-Verschl.	Wundinfekt, Neht-dehnz. 1/2 Länge	V.a. v-a-Reflex	inkontinent	Spaltbecken, Blasenplatte sehr klein, Leisten-hermien bds.
11. F.D. ♀	24.09.80	80: Prim.-Verschl. n. Jeffs direkt n. Geburt 81: Rezidiv-Verschl., Vaginal-plastik, Blasenhalbrekonstr., Uretersaufbau mit Diaphragma-interpos., Bauchdeckimpl. in anderer Klinik	totale Nekrothias.	v-a-Reflex	inkontinent	Spaltbecken
12. K.K. ♀	14.04.82	82: Prim.-Verschl. n. Jeffs + Muskel-faszienleppen (1 Mo. nach Geburt)	Fistel im Ber. d. suprapub. Harnab-leitung	unauffällig	inkontinent	Bauchwandhernie

HARNABLEITUNGEN IN DEN DARM

URETEROSIGMOIDOSTOMIE

Seit 1959 konnten wir bei 5 Kindern mit einer Uretero-sigmoidostomie den Krankheitsverlauf beobachten.

Bei 3 der Kinder (Pat. 1, 4, 5) wurde diese Form der Harnableitung in der Kinderchirurgischen Klinik der Universität München vorgenommen, bei den beiden anderen Patienten in einer anderen Klinik (Pat. 2, 3).

Alter bei der Operation

Tabelle 24

PATIENT	GESCHLECHT	ALTER
1	weiblich	2 Jahre
2	weiblich	5 Jahre
3	männlich	4 Jahre
4	weiblich	9 Jahre
5	weiblich	5 Jahre

Wie aus obiger Tabelle hervorgeht, handelt es sich bei den Patienten um 4 Mädchen und einen Knaben.

Am frühesten wurde die Ureterosigmoidostomie bei der Patientin 1 angelegt: im Alter von 2 Jahren. Am spätesten erhielt die Patientin 4 diese Form der Harnableitung: mit 9 Jahren. Bei den anderen Kindern wurde diese Operation im Alter von 4-5 Jahren durchgeführt.

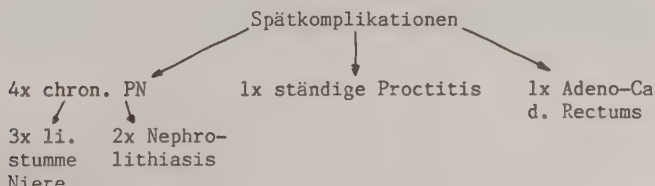
Operatives Vorgehen

Bei 4 Patienten (Pat. 1, 2, 3, 4) war die Ureterosigmoidostomie das primäre Operationsverfahren zur Korrektur der Blasenextrophie. Bei einer Patientin (Pat. 5) wurde die Ureterosigmoidostomie nach einem mißlungenen Primärverschuß angelegt.

Bei allen Kindern erfolgte die Ureterenimplantation in den Darm nach der Technik von Coffey.

Komplikationen

Bei 2 Patienten (Pat. 2, 3) konnten wir Frühkomplikationen in Form von Ureterenstenosen beobachten.



4 Patienten zeigten im Verlauf radiologisch und szintigraphisch Veränderungen an den oberen Harnwegen, die auf eine chronische Pyelonephritis hindeuteten (Pat. 1, 2, 3, 5). Bei 2 der Kinder (Pat. 2, 5) fanden wir Nierensteine und bei 3 zeigte die linke Niere keine Funktion (Pat. 1, 2, 3). Die Patientin 4 klagte über rezidivierende Proctitiden. Eine weitere Patientin ist 17 Jahre nach Anlegen der Ureterosigmoidostomie an einem Adeno-Carcinom des Recto-Sigmoids verstorben. Allerdings bestand bei ihr diese Form der Harnableitung nur 3 Jahre lang und wurde dann in eine cutane Ureterostomie umgewandelt. Bei dem einzigen Knaben (Pat. 3) aus dieser Patientenreihe wurden bei der Implantation der Ureteren in das Sigma versehentlich die Ductus deferentes durchtrennt.

Kontinenz

Bei 3 unserer Patienten konnten wir die Kontinenzsituation objektivieren:

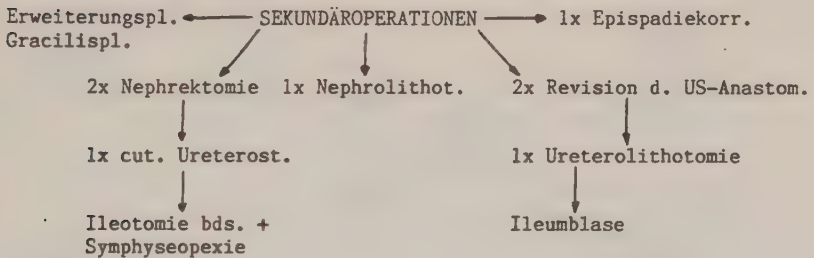
- Patient 3 : leichte Streßinkontinenz
- Patient 4 : tags ca. 2 Stunden trocken, nachts Einkoten
- Patient 5 : schrittweise Besserung; 1x/Tag Stuhlgang, tags gelegentliches Einnässen, nachts sauber

Die Patienten 3 und 5 zeigten im Verlauf eine Besserung des Kontinenzverhaltens. Der Knabe (Pat. 3) wies eine leichte Streßinkontinenz auf, das Mädchen berichtete über gelegentliches Einnässen tagsüber und völlige Kontinenz für Stuhl und Urin nachts.

Bei der Patientin 4 bereitete die anale Kontinenz anfänglich einige Probleme. Durch die ständige Irritation der Rectumampulle durch den Urin bestand eine anhaltende Reizung der anorectalen Rezeptoren und es kam zum unwillkürlichen Abgang von Harn und Faeces. Es wurde eine Kontinenzverbesserung durch 2-malige Erweiterungsplastiken (1x Erweite-

rung des Sigmas durch einen Ileumpatch, 1x durch einen Colon-Patch) versucht. Danach trat eine leichte Besserung, aber keine befriedigende Kontinenz ein. Man entschloß sich zu einer weiteren Maßnahme: einer Gracilisplastik. Danach besserte sich die Kontinenzsituation soweit, daß Trockenperioden von ungefähr 2 Stunden erreicht wurden, nur nachts bestand weiterhin Faecesabgang.

Sekundäroperationen



Bei 2 Patienten (Pat. 1, 3) mußte die stumme Niere entfernt werden. Da bei der Patientin 1 die tägliche häusliche Pflege durch die Ureterosigmoidostomie sehr schwer war, legte man eine cutane Ureterostomie an. Auch traten bei ihr Probleme bezüglich des Verschlusses des Bauchwanddefektes nach Entfernung der Blasenplatte auf. Wegen rezidivierender Hernienbildung mußte mehrmals operiert werden (2x Verschluß, Cutisplastik, Ileotomie).

Bei 2 weiteren Patienten (2, 3) war wegen einer Stenose im Bereich der uretero-intestinalen Anastomose eine Reimplantation eines Ureters notwendig. Bei der Patientin 2 entfernte man dabei auch noch einen Ureterstein. Da sich bei ihr im Verlauf die Funktion der einzigen Niere verschlechterte, bekam sie 15 Jahre nach Anlegen der Ureterosigmoidostomie eine Ileumblase.

Auch bei der Patientin 5 war eine Pyelonephrotomie mit Steinentfernung erforderlich, nachdem vorher schon 2 mal spontane Konkrementabgänge beobachtet wurden. Wegen der unbefriedigenden Kontinenzsituation wurden bei dieser Patientin auch noch die im Abschnitt 'Kontinenz' beschriebenen Operationen vorgenommen.

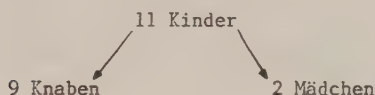
Tabelle 25

BLASENEXTROPHIE (Verlauf)

PATIENT	GEBURTS-DATUM	OPERATIONEN	KOMPLIKATIONEN		OBERER HARNTRAKT	KONTINENZ	BEMERKUNGEN
			FRÜH-	SPÄT-			
1. F.G. ♀	12.07.57	58: Entfern. d. hydronephrot. li. Niere 59: Ureterostigmoidst.n. Coffey 60: Absetzen der Blasenplatte 62: cut. Ureterostomie 63: 1. Verschl.d. Bauchwandhernie 64: Ileotomie bds.+ Symphectomie 66: Blasenextirp. + 2. Verschl. 74: Bauchwand-Cutisapl. + Tubenligatur bds. 76: Laparotomie wegen V.a. Rectusperforation	Residiv, Wundheilungsstörung durch dazu liegenden Blasen-schleimhaut Residiv	Becken klappt inner noch 13 cm	Hydronephr. bds., li.N. funktional. re. Niere immer unauff.	keine Angaben	großes Spaltbecken Analprolaps, Histol. Blase: chron. Entzündg. mit unspez. Lymphadenitis Adeno-Ca. d. Recto-Sigoids, gesamte Becken, Leber → Lungenmetast. Malignom
2. S.F. ♀	16.05.62	67: Ureterostigmoidst.n. Coffey rechts 68: Entfern. d. Blasenplatte 72: Ureterreimplantation 78: Ureterolithotomie + Bougiereg. d. Anastomose 80: Ileumblase 81: Vaginalesingangsplastik	Ureterstenose Hypokaliämie Fieber, Pyelitis subcut. Wundheilm.		li: Nierenagenesie re: progred. Schwaung, Einschränkg. d. tub. Transp. chron. PN	Ileumbl.	Spaltbecken, Thallidomid-Embryopathie: Dysmalle Blasenplatte: cystische Epithel-degeneration
3. S.R. ♂	16.09.64	68: Ureterostigmoidst.n. Coffey li. 7 Mo. später erneute Anstom. li.+ US re. + Extirp. d. Blase mit prox. Urethra Emispaliskorrektur 79: Nephrektomie li. 81: Pexisapl.n. Williams	Ureterstenose Ductus defer. durchtrennt Neurdehissanz Wundinfekt Dehnung d. Harnblase Anthrax		starke Niere links	leichte Striktur.	Spaltbecken, Leistenhernien bds.
4. R.I. ♀	7.08.65	74: US n. Coffey + Ileus-Patch + Blasenextirp., Vaginalexstirp. + Resektion Colon desc. + 1/2 C. transv. 77: C.transv.-Patch 79: Gracilisapl.+ Anus praeter 80: Rückverlagerg., Vaginalexstirp.		Irritation d. Rectum-sphulle durch Urin	unauffällig	vor Gracilis-pl. ständig Schmerzen, danach 2 Std. trocken, rechts Einknoten	Proktitiden
5. S.G. ♀	2.03.72	72: Prim.-Verschl.+ Ileotomie 77: Ureterostigmoidst.n. Coffey Appendektomie, Blasenextirp. 80: Pyelonephrotomie	Urethrostrikt.	mediere Blasenfistel 2x spontaner Konkrementabgang	v-u-Reflux bds., Hydronephr., tubulosekr. Letzlg.	schrittweise Besserg.	Spaltbecken ständig H/Ws

CYSTOSIGMOIDOSTOMIE

Im Zeitraum zwischen 1958-68 wurden in der Kinderchirurgischen Klinik der Universität München bei 11 Kindern mit einer Blasenextrophie eine Cystosigmoidostomie nach Thiersch-Tuffier angelegt.



Alter bei der Operation

Tabelle 26

ALTER	KNABEN	MÄDCHEN
1 J.		1
1 J.	4	1
2 J.	1	
3 J.	3	
4 J.	1	

Bei dem größten Teil der Kinder wurde die Cystosigmoidostomie im zweiten Lebensjahr angelegt (Pat. 6, 7, 9, 10, 11).

Eine Patientin (Pat. 8) bekam diese Form der Harnableitung schon im Alter von 9 Monaten. 3 Knaben (Pat. 3, 4, 5) wurden im Alter von 3 Jahren operiert. Je ein Knabe erhielt die Cystosigmoidostomie mit 2 bzw. 4 Jahren (Pat. 2, 1).

Operatives Vorgehen

Bei einem männlichen Patienten mit weit auseinanderklaffenden Schambeinen (Pat. 6) wurde 4 Monate vor Anlegen der Cystosigmoidostomie noch eine beidseitige Ileotomie durchgeführt. Die Korrektur der Epispadie bei den männlichen Patienten erfolgte im allgemeinen einige Jahre später.

Komplikationen

Wir konnten folgende Frühkomplikationen beobachten:

- Nahtdehiszenz mit Fistelbildung am Bauch 7x
- Stenose der vesicorectalen Anastomose 3x
- rectovaginale Fistel 1x

2 Patienten wiesen gleichzeitig sowohl eine Stenose im Bereich der vesicorectalen Anastomose als auch eine partielle Nahtdehiszenz mit Fistelbildung im Bauchwandbereich auf (Pat. 2, 4).

Bei 5 weiteren Kindern (Pat. 1, 5, 6, 9, 11) konnten wir nur eine partielle Nahtdehiszenz mit Fistelbildung beobachten, über die sich Urin entleerte. Ein Patient (Pat. 9) entleerte sogar Stuhl über die Bauchwandfistel.

Bei 2 Patienten (Pat. 1, 2) traten zusätzlich noch Fisteln im Bereich der Urethra nach der Epispadiekorrektur auf.

Eine Patientin (Pat. 8) entwickelte eine recto-vaginale Fistel.

Als Spätkomplikationen stehen bei diesem Verfahren die Schäden an den oberen Harnwegen im Vordergrund. Eine Patientin, die im Verlauf immer wieder Exacerbationen einer chronischen Pyelonephritis zeigte, ist im Alter von 16 Jahren an einer Urosepsis verstorben (Pat. 10).

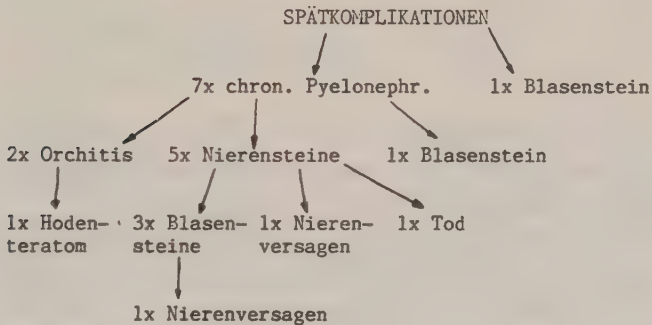
2 männliche Patienten (Pat. 1, 5) wurden im Verlauf dialysepflichtig. Insgesamt fanden wir folgende Spätkomplikationen:

- Nephro- bzw. Ureterolithiasis 5x
- Blasensteine 5x
- chronische Pyelonephritis 7x
- rezidivierende Orchitiden 2x
- Nierenversagen 2x
- Hodenteratom 1x
- Tod 1x

Als häufigste Langzeitkomplikation finden wir die chronische Pyelonephritis und die Harnsteinbildung.

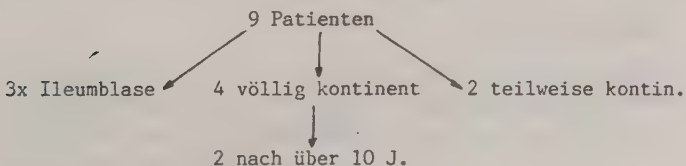
Von den 5 Patienten mit einer Nephro- bzw. Ureterolithiasis (Pat. 1, 3, 5, 6, 10) hatten 3 (Pat. 3, 5, 6) noch zusätzlich Blasensteine.

7 unserer Patienten (Pat. 1, 2, 3, 5, 6, 9, 10) zeigten radiologisch Zeichen einer chronischen Pyelonephritis. 5 davon hatten zusätzlich Nierensteine (Pat. 1, 3, 5, 6, 10), 4 (Pat. 3, 5, 6, 9) Blasensteine. 2 Knaben im Verlauf immer wieder rezidivierende Orchitiden (Pat. 2, 7). Bei einem davon fand man 19 Jahre nach Anlegen der Cystosigmoidostomie ein Hodenteratom links.



Kontinenz

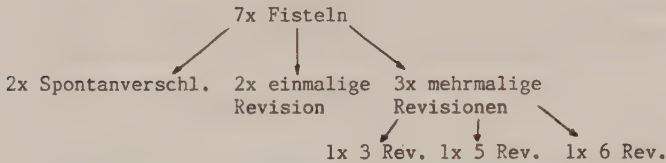
Angaben über die Kontinenzsituation fanden wir bei 9 Patienten. 3 Patienten davon fallen bei der Beurteilung weg, da sie eine Ileumblase erhalten haben. 4 Patienten (Pat. 2, 3, 7, 9) erreichten eine völlige Kontinenz. Bei 2 davon dauerte das allerdings über 10 Jahre (Pat. 3, 9). Bei 2 weiteren Patienten kann von einer teilweisen Kontinenz sprechen, d.h. der eine (Pat. 4) kann Trockenperioden von 2-3 Stunden aufweisen, die andere (Pat. 10) Patientin war kurz vor ihrem Tod ungefähr 5 Stunden tagsüber sauber, berichtete jedoch über nächtliche Inkontinenz.



Sekundäroperationen

Die Sekundäroperationen waren alle wegen der oben beschriebenen Früh- bzw. Spätkomplikationen notwendig.

Die größten Probleme ergaben sich bei den Fistelrevisionen.



Von den 7 Patienten (Pat. 1, 2, 4, 5, 6, 9, 11), bei denen sich postoperativ Fisteln im Bereich des Bauchwanddefektes bildeten, verschlossen sich diese in 2 Fällen spontan. Bei 2 weiteren (Pat. 1, 6) war eine einmalige Revision nötig. 3 Patienten unterzogen sich einer mehrmaligen Fistelrevision (Pat. 4, 9, 11).

Von den 3 Patienten (Pat. 2, 4, 5) mit der Stenose der vesico-rectalen Anastomose erweiterte man bei 2 (Pat. 2, 5) die Verbindung durch Bougieren, bei dem Patienten 4 wurde eine neue Cystosigmoidostomie angelegt.

Bei 2 Patienten mußte in einem Fall wegen eines Nierenabszesses (Pat. 1) und im anderen Fall wegen eines Nierenbeckenausgusses (Pat. 3) eine Nephrektomie vorgenommen werden.

Zusätzlich wurden beim Patienten 1 auch noch Nierensteine an der anderen Niere excidiert.

Nierensteine mußten insgesamt bei 4 Patienten (Pat. 1, 3, 5, 6) entfernt werden.

3 Patienten bekamen eine Ileumblase (Pat. 5, 8, 11). Als

Gründe für diesen Schritt wurden angegeben:

- Rezidivierende Anastomosen-Stenose mit zunehmender Hydro-nephrose beidseits (Pat. 5)
- Recto-vaginale Fistel (Pat. 8)
- 6-maliges Fistelrezidiv im Bauchwandbereich und zusätzlicher entzündlicher Schleimhautveränderungen des Rectums (Pat. 11).

Tabelle 27

BLASENEXTROPHIE (Verlauf)

PATIENT	GEBURTS-DATUM	OPERATIONEN	KOMPLIKATIONEN FRÜH-	SPTÄT-	OBERER HARNTRAKT	KONTINENZ	BEMERKUNGEN
1. R.M. ♂	29.09.54	55: Herniotomie 58: Cystostigmidotomie + Verschl.d. Bauchwanddef. 67: Urethraverschluß	lokale Nachblutg., Nekrotisierung dist. Penis	Fistel über Perineum + Urinstit.	Schnappförmige bds. Nierenstein li.		76: akutes Nierenversagen - Dialyse, Blutung aus Darm und Rektalfistel
2. G.W. ♂	26.05.56	58: Cystostigmidotomie - 5 Mo. später Verengung d. Klase 59: OP bei V.a. Leistenhernie Li. (keine Hernie) 63: Urethraverschluß 66: erneuter Urethraverschl. 77: Orchidektomie li. + retroperiton. Lymphadenektomie	Erbbauch, spont. Anastomosenverschl., Nekrotisierung Bauc Dehnungs- 	Fistelbildg. + Narbenhaas	Hydronephr. + vergrößerter Ausscheidung li. gelegentl. pyeloneph. Schübe	gut	65-67: rezidiv. Orchiiden, 77: Hodenkarzinom.
3. M.F. ♂	11.03.59	61: Cystostigmidotomie 70: Uretrolithotomie li. 72: Pyelo-Nephrostomie li. 75: Epidydidymorr., n. Williams 78: Nephrektomie li. 81: Fistelrevision	Abscess im Wend-drängelskanal, Urosepsis mit DIC	nässende Fistel li. Rezidiv	rezidiv. Nephroolith. bds., hbd. Kalche verplumpt, tubulomeur. Leistung+	seit 75 völlig kontinent	Spaltbecken 77: Entz. von Blasensteinen (Spilgl.) 80: Blasenkarzinom.
4. K.R. ♂	23.05.59	59: Herniotomie re. 62: Cystostigmidotomie 62-66 : mehrfache Einlagen einer Cystostigmidot. 66-68: 3x Fistelrevision	spontaner Anastomosenverschl.	Fistel mit Urinestieg, Banch Injektio in Fisteleing. Fistelbildung Stuhl-Urinabgang aus Fistel	unauffällig	2-3 Std. trocken	Blasensteine
5. S.G. ♂	7.11.59	62: Cystostigmidotomie 63: Bougiertg.d. Anastomose 1/2 J. später Vesticollitich. 67: Ileumblassc Bougieirung d. Stomas 69: Nephrostomie li. 2 Mo. später Uretrolithotom. re. + Revision d. uretero-lomaatio. Anastomose 71: Ureteroscatopl.+ Verkürzung d. Conduits 74: ernusste Conduit-Revision, Befahrung, eines Michel-Div. Marinkokkr. zu Urinstrahler.	Anastomosenverschluß Stoma-Stenose	Fistel Perineumal	Hydronephr. bds. Reflex li. Nierenerver-sagen	Ileumblasse	stark polypöse Bl.-Schleimhaut (Abtrag vor. Verschluss)
6. E.C. ♂	6.02.63	64: Tlastomie bds. 4 Mo. später Cystostigmidot. Herniotomie li. 68: Fistelauslegung. + Herniotomie re., Epispidischkorrektur 69: Nephro-Pyelolithotomie li.	Nekrotisierung Wandinfektion	Fistelbildg. mit Urinstieg, Bauch	li. Niere kleiner als re. + schlechter Funktion	völlig kontinent	Spaltbecken 66: Zerstörung eines apfelgroßen Blasensteins
7. B.R. ♂	1.04.63	64: Herniotomie bds., Oytos. 65: Epispidiskorr.n. Ostrodime II	Nekrose d. Priputium, Nekrob.		5-6/J. pyeloneph. Schübe	wöllig kontinent	rezidiv. Epidydym-tiden bds.
8. E.A. ♀	10.04.64	64: Cystostigmidotomie 67: Ileumblassc 70: Revision d. recto-vag. Fistel		recto-vaginelle Fistel	unauffällig	Ileumblassc	Spaltbecken, Hämoptoe end
9. H.T. ♂	21.07.64	65: Cystostigmidotomie 4 Mo. später Verengung d. Bl. 65-79: 4x Fistelrevision 67: Urethroplastik 70: Epispidiskorr.n. Denis-Brown 76: ernaste Perioplastik 78: Fistelrevision - Deckung mit M. gracilis + Hautverschiebel.	Nekrotisierung Nekrotisierung Nekrotisierung	Hautfistelfistel mit Stuhl- + Urinabgang Fistel: Verbindg. zum Darn Fistel über li. Leistengegend	bei jedem H/M Staunungs-wöllig kont.	13 J. n. OP	70: Blasenstein

Tabelle 27

BLASENEXTROPHIE (Verlauf)

PATIENT	GEBURTS-DATUM	OPERATIONEN	KOMPLIKATIONEN		OBERER HARNTRAKT	KONTINENZ	BEMERKUNGEN
			FRÜH-	SPÄT-			
10. R.R. ♀	27.12.64	65: Cystosigmoidostomie 76: Vaginaleingangsplastik			chron. Pyelonephr. re. Nierensteine	tags 5 Std. trocken	Spaltbecken 80 an Urosepis verstorben
11. K.C. ♂	13.09.67	68: Cystosigmoidostomie 69/70: 4x Fistelrevision 72: Anus praeter 73: Epispadiakorr. + Fistelrevision 1/2 J. später Anus-praeter-Rückverlagerung 75: Ileumblase 77: Fistelrevision 78: Hemiotomie + Orchidopexie bds.	entzündl. Darmschleimhautpolypp	kleine Fistel mit Urinabgang Rezidiv Fistelrezidiv Rezidiv Dermatitis um Stoma	unauffällig	Ileumblase	Spaltbecken sehr kleine Blase re. Pendelhoden, li. Retentio testis

ILEUMBLASE

Seit 1961 wurde in der Kinderchirurgischen Klinik der Universität München bei 13 Kindern mit einer Blasenextrophie eine Ileumblase angelegt. Es handelte sich hierbei um 6 Mädchen und 7 Knaben.

Alter bei der Operation

Tabelle 28

ALTER	KNABEN	MÄDCHEN
2 Jahre	2	2
3 Jahre	2	2
5 Jahre	1	
6 Jahre		1
8 Jahre	2	
18 Jahre		1

Bei den Kindern, bei denen eine Ileumblase im Alter zwischen 2 und 3 Jahren angelegt wurde, handelt es sich in 6 Fällen um eine primäre Harnableitung. Bei diesen Patienten war der

Primärverschluß der Blase wegen einer zu kleinen bzw. minderwertigen Blasenplatte nicht möglich gewesen.

Operatives Vorgehen

Bei 8 Kindern war diese Form der Harnableitung eine Sekundärableitung. Es waren folgende Verfahren vorangegangen:

- 4x eine Cystosigmoidostomie
- 2x ein Primärverschluß
- 1x eine cutane Ureterostomie
- 1x eine Ureterosigmoidostomie

Bei 3 dieser Patienten war der Grund zum Anlegen einer Ileumblase die fortschreitende Schädigung der oberen Harnwege (Pat. 1, 2, 3). Bei denen beiden Kindern, bei denen zuerst ein Primärverschluß versucht worden war (Pat. 7, 9), mußte die Ileumblase wegen einer totalen Nahtdehiszenz angelegt werden. Bei 2 weiteren Patienten, die ehemals eine Cystosigmoidostomie erhalten hatten, führten im einen Fall die Ausbildung einer rectovaginalen Fistel (Pat. 4) und im anderen Fall (Pat. 5) eine immer wieder rezidivierende Bauchwandfistel mit Urinabgang zum Anlegen einer Ileumblase.

Tabelle 29

PRIMÄR-OP	GRÜNDE FÜR ILEUMBLASE	PATIENT
Cystosigmoidost.	schwere Hydronephrose	2
	rectovaginale Fistel	4
	Bauchwandfistel + Urinabgang	5
Primärverschluß	völlige Nahtdehiszenz	7
	völlige Nahtdehiszenz	9
cut. Ureterost.	schwere HWIs + Pyurie	1
Ureterosigmoidost.	progrediente Hydronephrose	3

Bei einem Patienten, bei dem ehemals eine Cystosigmoidostomie angelegt worden war, die später in eine Ileumblase umgewandelt wurde, konnten wir den Krankheitsverlauf nicht verfolgen. Deshalb wissen wir nicht, welche Gründe zum Anlegen einer Ileumblase führten.

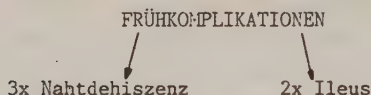
Komplikationen

Frühkomplikationen traten bei 4 Patienten auf (Pat. 1, 3, 9, 11). Bei 3 dieser Kinder war die Ileumblase eine sekundäre Harnableitung (Pat. 1, 3, 9).

Patient 9 wies postoperativ einen Platzbauch mit Darminkarzeration auf.

Bei den Patienten 1 und 3 beobachteten wir eine Nahtdehiszenz im Bauchwandbereich.

Patient 11, der die Ileumblase als primäres Harnableitungsverfahren erhalten hatte, entwickelte postoperativ einen Adhäsionsileus.



Als Spätkomplikationen konnten wir folgende beobachten:

- chronische Pyelonephritis	7x (Pat. 1,2,3,7,9,11,13)
- Dermatitis	3x (Pat. 7,12,13)
- Bauchwandfistel	2x (Pat. 1,6)
- Stoma-Stenose	1x (Pat. 2)
- Conduit-Verlängerung	1x (Pat. 2)
- Stenose an der uretero- intestinalen Anastomose	1x (Pat. 2)
- Urolithiasis	1x (Pat. 2)
- Nierenversagen	1x (Pat. 2)

Bei den Spätkomplikationen stand die Schädigung des oberen Harntrakts im Vordergrund. 7 unserer 13 Patienten zeigten radiologisch Zeichen einer chronischen Pyelonephritis. 5 dieser Patienten hatten die Ileumblase als sekundäre Harnableitung erhalten (Pat. 1,2,3,7,9).

Bei 3 dieser Patienten mußte die Ileumblase wegen einer progredienten Verschlechterung der Nierenfunktion angelegt werden. Bei 2 dieser Kinder stellte sich eine Besserung am oberen Harntrakt ein, beim Patienten 2 verschlechterte sich der Zustand beider Nieren so, daß er dialysepflichtig wurde.

Bei diesem Patienten konnten in Bezug auf die Spätkomplikationen überhaupt die schlechtesten Ergebnisse beobachtet werden. Neben der schlechten Nierenfunktion zeigte er in seinem Krankheitsverlauf noch weitere 5 der vorher aufgelisteten Komplikationen. Postoperativ trat eine Stoma-Stenose auf. 2 Jahre lang mußte regelmäßig bougiert werden. 2 Jahre nach Anlegen der Ileumblase mußte ein Ureterstein entfernt werden und das ganze Ileum-Conduit am distalen Ende gekürzt werden. Noch einmal 2 Jahre später wurde eine Stenose im Bereich beider uretero-intestinalen Anastomosen beobachtet. Es erfolgte die Reimplantation der Ureteren in die Bricker-Blase.

Bei 3 weiteren Patienten fanden wir im Verlauf eine entzündlich bedingte Dermatitis im Stoma-Bereich (Pat. 7,12,13).

2 Patienten (Pat. 1,6) entwickelten Fisteln im Bauchwandbereich. Beim Patienten 1 konnten wir die Entleerung eitrigem Sekret aus dieser Fistel beobachten. Bei Patient 6 handelte es sich um eine Fadenfistel.

Da bei 7 Patienten im Verlauf pathologische Veränderungen an den oberen Harnwegen beobachtet werden konnten sollte der 'Gesamt-Nierenstatus' prae- und postoperativ betrachtet werden.

Tabelle 30

		GEBESSERT	VERSCHLECHTERT
NIEREN INSGESAMT	25	7	7
PRAE-OP SCHLECHT	11	7	2
PRAE-OP GUT	14		5

Bei unseren 13 Patienten konnten wir insgesamt 25 Nieren beurteilen.

Praeoperativ waren 11 Nieren in einem schlechten Zustand. Dabei fallen 5 Nieren auf 3 Patienten, bei denen die Ileumblase als sekundäres Harnableitungsverfahren zur Besserung der Nierenfunktion gewählt worden war. Davon fanden wir postoperativ bei 2 Nieren (ein Patient) eine weitere Verschlechterung. Alle anderen zeigten eine Besserung (7 Nieren). Von den 14 praeoperativ intakten Nieren zeigten 5 postoperativ eine Verschlechterung.

Tabelle 31

BLASENEXTROPHIE (Verlauf)

PATIENT	GEBURTS-DATUM	OPERATIONEN	KOMPLIKATIONEN FRÜH-	SPÄT-	OBERER HARNTRAKT	KONTINENZ	BEMERKUNGEN
1. K.A. ♂	17.10.56	60: cutane Ureterostomie 61: Ileumbiase 71: Laparotomie bei V.a. Ileus Fistelsenierung	Pyurie Platzbauch	Fistel mit eitriger Sekretion	Hydronephr. bds. V.a. Schrumpfnieren re., bds. Sekret.	Ileumbiase	Spaltbecken Epispadie nicht korrr. häufig HWIs
2. S.G. ♂	7.11.59	62: Cystostigmoidostomie + Epispadiaskorrektur 63: Entfernung walnußgroßer Elasenstein 67: Ileumbiase 69: Nephrostomie wegen Pyonephr. Ureterolithotomie re. + neue Anastomose, Resektion dist. Ileumbiase 71: Ureterentransplantation 74: Stoma-Revision, Narbenkorrr. Entfern. Meckel-Div.	Restliche Penis- wurzel	Stoma-Stenose Condukt-Verläng. Ureteren-Stenose bds.	chron. Py.	Ileumbiase	Probleme mit Ileostoma jetzt Dialyse
3. S.F. ♀	16.05.62	67: Ureterostigmoidostomie re. 68: Entfern. Blasenplatte 72: Ureter-Resimplantation 78: Ureterolithotomie Bougierg.d. uretero-innert. A. 80: Ileumbiase 81: Vaginaeingangsplastik	Hypertrophie, Pyelitis, subcut. Nekrotisierung	Stenose an uretero- intestinal-Anastomose	li. Nierengerüstie, re. prog. Stau, sub. Transp. eingeschr. häufig PN		Spaltbecken, Thalidomid-Embryo- pathie -Dysmelie
4. E.A. ♀	10.04.64	65: Cystostigmoidostomie 67: Ileumbiase 70: Fistelrevision		recto-vag. Fistel	unauffällig		Spaltbecken Ectopia ani
5. K.C. ♂	13.09.67	68: Cystostigmoidostomie 69: Fistelverschl. 72: Anus pr. + Hemiotomie re. 73: A.p.-Rückverlagg. 75: Ileumbiase 78: Hemiotomie li.	Kleiner Defekt an Peniswurzel	Fistel	unauffällig häufig HWIs		Spaltbecken bei Diarrhoe ent- leeren sich Stuhl und Luft über Urethra
6. F.T. ♂	8.08.70	71: Hemiotomie bds. 72: Ileumbiase 73: Urethraversch. + Penis- gradrichtig. n. Williams 75: Exstirp. Blasenplatte		Fadenfistel	unauffällig häufig HWIs		Spaltbecken
7. S.S. ♀	21.01.73	73: Prim.-Verschl. 79: Ileumbiase 80: Entfern. d. Blase	Nekrotisierung	Dermatitis	bds. Exst. verlangsam		Spaltbecken Analprolaps, sehr polypöse, rigide Bl.
8. L.M. ♀	29.07.73	76: Ileumbiase 77: Exstirp. Blase + Rekonstr. d. Vaginaeingangs			post-OP Besserung d. Sekretion		Spaltbecken
9. R.N. ♀	27.01.74	74: Prim.-Verschl. + Ileotomie 76: Ileumbiase oper. Revision 78: Exstirp. Blase + plast. Deckg. Bauchwanddefekt	völlige Nekrotis. Platzbauch mit Darminkurz. Dehnst. im dist. Wundbereich		v-u-Reflex leichte Hydrouret. bds.		Spaltbecken Analprolaps
10. P.K. ♂	16.05.75	75: Hemiotomie li. 76: Ileumbiase 79: Epispadiaskorr. n. Williams, ernste Gradrichtg. Scrotallappenplastik 80: Weichteilverschiebpl. im Ber. Blasenplatte 81: Fistelrevision		Fistel Dorsum penis Rezidiv	unauffällig		Spaltbecken wegen guter analer Kontinenz evtl. Rückverlagg. in Darm
11. S.A. ♂	22.07.76	79: Ileumbiase 80: Epispadiaskorr. 82: Fistelrevision, Gradrichtg.	Adhäsionsileus	Fistel Penisw.	re. leichter Hydroureter		Spaltbecken
12. B.H.J. ♂	9.04.77	79: Ileumbiase 80: Bauchwandversch. + partielle Resektion d. Blase 81: Urethraversch. + Narbenkorrr. 82: Nephrektomie li.	Azidose, Atemin- suffizienz	Dermatitis	li. Niere kardie		Spaltbecken Hydrocele bds.
13. H.J. ♀	13.05.78	80: Ileumbiase 81: Exstirp. Blasenplatte Verschiebelappen		Dermatitis	Tubulosekr. re. schlechter als li.		Spaltbecken Hüftgelenkdispl.

RECTUMBLASE

Im Jahr 1970 wurde in der Kinderchirurgischen Klinik der Universität München bei einem weiblichen Kind mit einer Blasenextrophie eine Rectumblase nach Heitz-Boyer-Hovelacque angelegt.

Die Operation wurde im 4. Lebensjahr durchgeführt.

Nach der Extirpation der Blasenplatte mußte zum spannungsfreien Verschuß der Bauchwand noch eine Plastik mit einem Dura-Patch durchgeführt werden.

Postoperativ ergaben sich außer einer kleinen Dehissenz über der Symphyse keine wesentlichen Besonderheiten.

Der obere Harntrakt zeigte radiologisch keine Auffälligkeiten. Über der Verlauf bezüglich der Kontinenzsituation lagen uns keine Angaben vor.

CUTANE URETEROSTOMIE

In den Jahren 1960 bzw. 62 wurde bei 2 Kindern mit einer Blasenextrophie eine Ureterenimplantation in die Bauchhaut vorgenommen.

Es handelte sich um einen Knaben (Pat.1, Tab. 31) und ein Mädchen (Pat.1, Tab. 25).

Bei dem Knaben wurde diese Form der Harnableitung als primäre Harnableitung im Alter von 4 Jahren durchgeführt.

Das Mädchen bekam die cutane Ureterostomie als sekundäre Harnableitung im Alter von 5 Jahren. Bei ihr war eine Ureterosigmoidostomie vorangegangen, die jedoch 3 Jahre später aus pflegerischen Gründen in die cutane Ureterostomie umgewandelt werden mußte.

Bei dem männlichen Patienten funktionierte diese Harnableitung nicht: Er litt unter ständigen schweren Harnwegsinfekten. Später entwickelte sich noch eine beidseitige Ureterstenose. Daraufhin wurde eine Ileumblase angelegt.

Bei dem Mädchen hingegen gab es mit der cutanen Ureterostomie keinerlei Probleme. Auch ihre einzige Niere zeigte im Verlauf keine pathologischen Veränderungen. Leider verstarb die Patientin im Alter von 19 Jahren nach foudroyantem Krank-

heitsverlauf (2 Wochen nach Diagnosestellung) an einem Adeno-Carcinom des Recto-Sigmoids.

8.2. NACHUNTERSUCHUNGEN

Im Winter bzw. Frühjahr 1983 ist es uns gelungen, bei 10 Kindern mit einer Epispadie und 23 Patienten mit einer Blasenextrophie, die in der Kinderchirurgischen Klinik der Universität München behandelt worden sind und deren Krankheitsverlauf wir von Anfang an verfolgt haben, einen aktuellen Status zu erheben. Wir haben anamnestische Angaben berücksichtigt, das Blutbild, die Elektrolyte im Blut und den Urin auf Bakterien untersucht. Den Zustand der oberen Harnwege haben wir mit Hilfe der Sonographie bzw. durch ein Ausscheidungsurogramm objektiviert. Bei einigen Patienten haben wir die Kontinenzsituation mit Hilfe einer urethro-vesicalen bzw. analen Druckmessung überprüft.

8.2.1. EPISPADIE

Die 10 Kinder mit einer Epispadie, die zur Nachuntersuchung kamen, waren alle Knaben.

Der älteste Patient war 19 Jahre alt, der jüngste 5 Jahre.

Tabelle 32

ALTER	PATIENTEN
19 Jahre	1
18 Jahre	1
14 Jahre	1
11 Jahre	3
8 Jahre	1
5 Jahre	3

Anamnestisch ergaben sich bis auf die Angaben von Patient 3 über gelegentliche Harnwegsinfekte nur noch Besonderheiten in

Bezug auf die sexuelle Funktionsfähigkeit der beiden ältesten Patienten (Pat.1, 2): Patient 1 berichtete über die Fähigkeit zur Erektion, beklagte aber die übermäßige Steilstellung des Gliedes dabei. Patient 2 berichtete über Probleme bei der Ejakulation. Dies geschehe bei ihm nicht im Strahl, sondern das Ejakulat fließe langsam aus.

Bei den Blut-Untersuchungen fanden wir nur in 2 Fällen von der Norm abweichende Werte:

Bei Patient 3 zeigte sich eine leichte Erhöhung des Häoglobins, des Hämatokrits und der Erythrozyten-Zahl.

Bei Patient 9 lagen diese Parameter etwas unterhalb der Norm, was durch die kurz vorangegangene Fistelrevision zu erklären war.

Ebenso gut waren die Ergebnisse bei Untersuchung des Urins auf Keime: Nur ein Patient (Pat. 8) hatte einen Harnwegsinfekt.

Auch bezüglich der oberen Harnwege konnten wir gute Ergebnisse verzeichnen: Nur bei einem Patienten (Pat. 2) stellten wir sonographisch Veränderungen an den Nieren fest. An der rechten Niere zeigte sich am kranialen Drittel eine Struktur, die mit einer Kaliektasie bzw. einer Zyste zu vereinbaren wäre. Zudem bestand noch der Verdacht auf Konkrementen beidseits.

Als weiterer wichtiger Beurteilungsparameter erschien uns das kosmetische Ergebnis:

Bei 6 Knaben fanden wir im Hinblick auf die Länge und die Steilstellung des Penis ein gutes Ergebnis (Pat. 1, 2, 3, 4, 9, 10). 3 Knaben (Pat. 5, 6, 8) zeigten ein befriedigendes Ergebnis: Bei Patient 5 fiel uns eine unschöne Narbenbildung auf, die wahrscheinlich als Folge der zahlreichen Operationen (s. Tab. 18) aufgetreten war.

Bei Patient 6 erschien der Penis etwas zu kurz und über der Symphyse konnte eine Eindellung beobachtet werden.

Bei Patient 8 lag der Meatus urethrae nicht ganz an der Glans-Spitze.

Ein Knabe zeigte ein nur "eben ausreichendes" Ergebnis (Pat.7).

Bei ihm wurde eine Fistel im Bereich des Meatus festgestellt und auch die Gradrichtung des Penis erschien nicht zufriedenstellend.

Unser besonderes Augenmerk haben wir auf die Harnkontinenz gerichtet:



3 unserer Patienten erreichten eine völlige Harnkontinenz. 2 von ihnen hatten eine Epispadie Grad II (Pat. 1, 2). Bei Patient 2 dauerte es nach dem Harnröhrenverschluß 15 Jahre bis er völlig trocken war.

Bei Patient 1 wurde im Rahmen der Nachuntersuchung eine vesico-urethrale Druckmessung vorgenommen: Seine maximale Blasenkapazität lag bei 430 ml. Allerdings fanden wir eine verringerte Anstiegszeit beim Uroflow, was auf einen eventuellen Widerstand in der Urethra zurückzuführen war.

Unser 3. völlig kontinenter Patient hatte eine Epispadie Grad III. Bei ihm war die freie Muskeltransplantation nach Gierup/Hakelius durchgeführt worden. Auch hier führten wir eine Blasen-Manometrie durch. Alle Werte waren im Normbereich, seine maximale Blasenkapazität betrug 300 ml.

Von den 3 Knaben, die eine teilweise Harnkontinenz erreichten, (Pat. 5, 6, 9), hatten sich ebenfalls 2 der freien Muskeltransplantation unterzogen. (Pat. 5, 6). Patient 5 verzeichnet tagsüber Trockenperioden von 2-3 Stunden und war nachts vollkommen trocken. Manometrisch fanden wir bei ihm eine Steigerung des vesico-urethralen Druckprofils, jedoch lag es immer noch unter der Norm. Seine maximale Blasenkapazität betrug 130 ml.

Patient 6 berichtete über gelegentliches Tröpfeln zwischen den Mictionen, war aber nachts völlig trocken. Manometrisch fiel uns eine verzögerte Anstiegszeit beim Uroflow auf. Seine maximale Blasenkapazität betrug 200 ml. Patient 5 und 6 hatten eine Epispadie Grad II.

Der 3. Knabe der eine teilweise Kontinenz erreichte, hatte eine Epispadie Grad I-II (Pat. 9). Er war tagsüber völlig trocken, näßte aber nachts ein.

Die übrigen Patienten waren alle inkontinent. Allerdings waren 3 davon (Pat. 4, 8, 10) in der Lage, im Strahl zu mictionieren.

Bei Patient 4 wurde manometrisch eine völlige Sphincterinsuffizienz festgestellt. Er wurde als Kandidat für die freie Muskeltransplantation vorgeschlagen.

Auch bei Patient 7 wurde eine vesico-urethrale Druckmessung durchgeführt. Man fand eine Auslaufblase mit deutlich verringert Blasenkapazität.

Tabelle 33

E P I S P A D I E (Nachuntersuchung - 1983)

PATIENT	GEBURTS-DATUM	ANAMNESE	BB	E-LYTE	URIN	NIERENSONO/IVP	KOSMET. ERGEBNIS	KONTINENZ
1. F.M.♂	14.05.64	seit letzter OP keine Beschwerden, keine HbEs, Fisteln verschlossen, Wunde reizlos, Peniserektion möglich, jedoch extreme Stuhlstopfung	o.B.	o.B.	keine Ketose	uneffektiv	gut	völlig kontinent, uneffektive Mictio, kein Restharn, max. Blasenkapazität 430 ml, vergrößerte Anstiegswert beim Uroflow = evtl. Widerstand in Urethra
2. E.T.♂	13.01.65	keine Beschwerden, gelegentlich Schmerzen im re. Unterbauch bei längerer Urinretention, Ejakulation möglich, Ejakulation jedoch nur langsam (Clonus)	o.B.	o.B.	keine Ketose	re. Niere: kaudales Drittst: ID Kaliektomie - Zyste, links V.a. kleine Konkrement	gut	völlig kontinent, häufige Mictionen (10-20x/tag)
3. S.R.♂	23.01.69	Zustand n. freier Muskeltransplantation 1/81, geleg. HbEs	Hb, Ery†	o.B.	keine Ketose	uneffektiv	gut	völlig kontinent, Mictio im sehr breiten Strahl, willkürlich steuerbar, max. Blasenkapazität 300 ml
4. H.D.♂	8.02.72	Z.n. 2-stufiger Spasmiotomiekorrektur 10/82	o.B.	o.B.	keine Ketose	uneffektiv	gut	inkontinent bei totaler Sph.-Insuff., bei Mictio guter Harnstrahl, Kandidat für freie Muskeltransplantation
5. W.S.♂	8.03.72	Z.n. freier Muskeltranspl. 10/82	o.B.	o.B.	nicht best.-einstellbar	uneffektiv	gut	teilweise kontinent: tags 2-3 Std., nachts völlig trocken, Mictio im Strahl, Steigerung d. vesico-urethr. Druckprof., aber noch unter Norm, max. Bl.-Kap. 130 ml
6. K.M.♂	12.11.72	Z.n. freier Muskeltranspl. 3/81	o.B.	o.B.	keine Ketose	uneffektiv	befriedigend Pud. konz., Eindellg., über Symp.	teilweise kontinent: gelegentl. Tropfen ev. Mictionen, nachts völlig trocken, Mictio im Strahl vergrößerte Anstiegswert beim Uroflow, max. B.-Kap. 200 ml
7. A.U.♂	12.03.75	Fistel im Bereich Mastoyparis	o.B.	o.B.	keine Ketose	uneffektiv	eben ausreichend	Überlaufblase, deutl. verringerte Blasenkapazität
8. R.S.♂	12.01.78	Z.n. Urethraplastik 11/82 Z.n. Fistelrevision 1/83 + post-OP Urethra-Stenose	o.B.	o.B.	Hb†	uneffektiv	befriedigend	inkontinent, Mictio ohne Restharn
9. B.D.♂	19.02.78	Z.n. Fistelrevision 1/83	Hb, Ery↓	o.B.	keine Ketose	uneffektiv	gut	teilweise kontinent: tags trocken (Mictio alle 2 Std.), nachts inkontinent
10. S.H.♂	26.05.78	Z.n. Urethraplastik 11/82 Z.n. Fistelrevision + Stenosen-Resektion an Ureth. 5/83	o.B.	o.B.	keine Ketose	uneffektiv	gut	inkontinent, Mictio im Strahl

8.2.2. BLASENEXTROPHIE

Bei den 23 Kindern, bei denen wir Anfang des Jahres 1983 einen aktuellen Status erheben konnten, handelte es sich um 7 Mädchen und 16 Knaben.

Zur Diagnostik haben wir die gleichen Parameter wie bei der Epispadie berücksichtigt.

Bei den Kindern waren zuletzt folgende Operationen durchgeführt worden:

- Primärverschluß	7x
- Cystosigmoidostomie	3x
- Ureterosigmoidostomie	1x
- Ileumblase	10x
- Rectumblase	1x
- Colon-Conduit	1x

PRIMÄRVERSCHLUß

Wir konnten bei 7 der 8 Kinder mit noch bestehendem Primärverschluß einen aktuellen Status erheben.

Wir untersuchten 5 Knaben und 2 Mädchen.

Der älteste Patient war 14 Jahre alt und der jüngste 1 Jahr.

Tabelle 34

ALTER	PATIENTEN
14 Jahre	1
11 Jahre	1
7 Jahre	1
5 Jahre	1
3 Jahre	2
1 Jahr	1

Bei 5 der Kinder ließen sich anamnestisch keine Besonderheiten eruieren (Pat. 1, 2, 3, 6, 7). Ein Patient, bei dem im September 82 eine Fistelrevision an der distalen Urethra und die Entfernung 3er Konkreme in diesem Bereich durchgeführt worden war, klagte über Schmerzen in den Beinen beim Laufen. (Pat. 4).

Ein weiterer Patient (Pat. 5) zeigte noch einen Bauchwanddefekt über die halbe Nahtlänge und berichtete über gelegentliche Fieberschübe.

Keines der Kinder wies Veränderungen des Blutbildes und der Elektrolyte im Blut auf.

Eine signifikante Keimzahl im Urin konnten wir bei 5 Kindern feststellen (Pat. 1, 2, 4, 6, 7).

2 Patienten zeigten im Ultraschall Veränderungen an den oberen Harnwegen: Bei einer Patientin (Pat. 6) lag ein vesico-ureteraler Reflux vor, bei einem Knaben (Pat. 2) ergab sich der Verdacht auf Nierensteine links.

Bezüglich der Harnkontinenz bot sich folgendes Bild:

Keiner der nachuntersuchten Patienten war völlig kontinent.

Das beste Ergebnis erzielte der älteste Patient. Er wurde bei seinem Hausarzt mittels Elektrostimulation des Beckenbodens behandelt und stand unter der Medikation mit Parasympatholytika. Er erreichte so Trockenperioden von ungefähr 1 Stunde, danach erfolgte der Harnabgang nach dem Überlaufprinzip.

Ein weiterer Patient (Pat. 2) war geistig behindert, so daß bei einer kontinenzverbessernden Maßnahme nicht mit einer Kooperation zu rechnen wäre.

Bei Patient 5 war die Korrektur des äußeren Genitales noch nicht abgeschlossen. Er muß sich noch einigen operativen Eingriffen unterziehen, bevor eine Maßnahme zur Kontinenzverbesserung in Betracht gezogen werden kann.

Bei Patient 3 wurde zum Zeitpunkt unserer Nachuntersuchung eine Kontinenzplastik nach Gieruß/Hakelius erwogen. Im Oktober 1983 erfolgte die Operation. Im Anschluß ergab sich aber keine Besserung der Kontinenzsituation. Offensichtlich wirkte sich bei ihm die Symphysendiastrase ungünstig auf den Schlingeneffekt des Muskeltransplantats aus.

Zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung waren die 3 anderen Patienten, ein Knaabe (Pat. 5) und 2 Mädchen (Pat. 6, 7), noch zu jung um eine Beurteilung ihrer Harnkontinenz und die Ergreifung entsprechender Maßnahmen zu erlauben.

Tabelle 35

BLASENEXTROPHIE (Nachuntersuchungen - 1983)

PATIENT	GEBURTS-DATUM	ANAMNESE	BB	E-LYTE	URIN	NIERENSONO/IVP	KONTINENZ
1. S.S.-♂	4.12.69	keine besonderen Beschwerden gelegentliche HMs	o.B.	o.B.	HMT	unauffällig	Z.n. Elektrostimulation d. Becken- bodens + Medikation mit Parasympatho- lytikum, Trockenperioden max. 1 Std. Mictio im Strahl, Überlaufblase bei ineuff. Blasenbechluß
2. E.T.-♂	13.05.72	im Sept. 82 soll Pat. erst- malig einen HMT gehabt haben	o.B.	o.B.	HMT	V.a. Nierenstein links	völlig inkontinent, wird alle 4 Std. von der Mutter gedickelt
3. W.M.-♂	20.09.76	keine besonderen Beschwerden 10/83 freie Harnkatheterspl.	o.B.	o.B.	o.B.	unauffällig	trotz Kontinenzplastik keine Besserung wegen einer Syphygmadiastase von 6-7 cm kann der transplantierte Muskel Urethra nur nach ventral anheben, aber nicht komprimieren
4. S.K.-♂	15.12.78	Fistel im Bereich dist. Urethra beim Laufen Schmerzen in beiden Beinen 9/82 Fistelrevision + Entfernung der Konkrementen aus dist. Urethra	o.B.	o.B.	HMT	unauffällig	inkontinent
5. S.S.-♂	13.07.80	Z.n. Dehlsens: auf 1/2 Nahtlänge gelegentliche Fieberschübe	o.B.	o.B.	o.B.	unauffällig	inkontinent
6. F.D.-♀	24.09.80	keine besonderen Beschwerden, läuft aufrecht Z.n. Blasenhalsplastik 2/81 in anderer Klinik	o.B.	o.B.	Prostata	v-a-Reflex bds.	inkontinent
7. K.K.-♀	14.04.82	keine besonderen Beschwerden Beuchend: 5-10-großer Faszien- defekt	o.B.	o.B.	HMT	unauffällig	Anaureufblase

HARNABLEITUNGEN IN DEN DARM

CYSTOSIGMOIDOSTOMIE

Von den 7 Patienten, bei denen diese Form der Harnableitung heute noch besteht, konnten wir 3 zu unserer Nachuntersuchung einbestellen.

Es handelte sich hierbei um 3 männliche Patienten.

Sie waren im Alter von 27, 24 und 20 Jahren. Sie boten die längsten Krankheitsverläufe in der Reihe unserer nachunter- suchten Patienten.

Als größtes Problem imponierte bei allen der obere Harntrakt. Bei Patient 2 fanden wir bei der blutchemischen Analyse einen erhöhten Harnstoff-Wert. Zusätzlich wies er noch eine nässende Fistel an der linken Flanke auf. Diese war nach einer Nephrektomie auf der selben Seite entstanden und war schon einmal revii- diert worden.

Patient 3 berichtete über Abdominalkoliken, die 5-6 mal im Jahr auftraten. Dabei seien die Nierenlager ebenfalls druck- empfindlich. Sonographisch fanden wir narbige Einziehungen am rechten oberen Nierenpol.

Patient 1 gab an, von seiten der Cystosigmoidostomie keinerlei Beschwerden zu haben. Lediglich verspüre er gelegentliche Reizungen an der Verbindungsstelle zwischen Blase und Colon, die er auf Cystitiden bzw. zu harten Stuhl zurückführe. Blutchemisch fanden wir bei diesem Patienten ein leicht erhöhtes Kreatinin. Als wichtiger Nebefund ist noch ein Hodenteratom zu erwähnen, das 1977 linksseitig aufgetreten ist. Zum Zeitpunkt unserer Nachuntersuchung befand sich Patient 1 in der Phase der Vollremission nach 13 Kursen zytostatischer Kombinationstherapie. Alle 3 Patienten waren völlig kontinent, sowohl für Stuhl als auch für Harn.

Tabelle 36

BLASENEXTROPHIE (Nachuntersuchungen - 1983)

PATIENT	GEBURTS-DATUM	ANAMNESE	BB	E-LYTE	URIN	NIERENSOWO/IVP	KONTINENZ
1. G.W.♂	26.03.56	Patient befindet sich wegen eines Hoden-Teratoms in ständiger ärztlicher Behandlg., Z.n. Orchiektomie li. + retroperit. Lymphadenektomie + 13 Kurven zytostat. Komb.-Th., z.Zt. Vollremission, allgemeines Wohlbefinden, gelegentl. Reizzustände an Verbindg. Darm-Blase durch Cystitiden bzw. harten Stuhl	o.B.	Kreatinin erhöht	o.B.	unauffällig	völlig kontinent
2. M.F.♂	11.03.59	an der H. Flerke besteht inner noch Fistel, aus der sich Sekret entläßt	o.B.	Harnstoff erhöht	o.B.	V.a. Kontinenz in Höhe LK 3	völlig kontinent
3. B.R.♂	1.04.63	5-6x/Jahr rezidivierende Abszessabszessen + druckempfindliche Nierenlager, ausstrahlende Stellen an Perineum	o.B.	o.B.	o.B.	re. oberer Nierenspol: mäßige Einziehungen	völlig kontinent

URETEROSIGMOIDOSTOMIE

Wir haben eine Patientin der 3 Kinder mit noch bestehender Ureterosigmoidostomie zu unserer Nachuntersuchung einbestellen können.

Bei den anderen beiden Patienten werden engmaschige Kontrollen von den Hausärzten in Zusammenarbeit mit unserer Klinik vorgenommen. Anfang des Jahres 1983 lagen bei ihnen keine Besonderheiten vor.

Das Mädchen gab an, keine besonderen Beschwerden zu haben. Bei der Untersuchung erhob sich der Verdacht auf eine recto-vaginale Fistel, da spontan Luft aus der Vagina abging. Bei der Vaginographie und der Recto-Vaginoskopie ließ sich aber eine solche Fistel nicht darstellen. Jedoch konnte man im Bereich der rectalen Ureterenmündungen proktitische Veränderungen feststellen.

Sonographisch und urographisch fand man in der linken Niere einen Ausgußstein in der unteren Kelchgruppe und in der rechten Niere mehrere einzelne Konkrementen. Zusätzlich beobachtete man beidseits Stauungszeichen. Solange aber die Steine weder Beschwerden noch Infektionen verursachten, wollte man von einer operativen Entfernung absehen.

Die Kontinenzleistung des Mädchens konnte als gut bezeichnet werden. Die Patientin gab an, mehrmals täglich zur Stuhl- bzw. Urinentleerung auf die Toilette zu gehen. Nachts war mit gelegentlichem Stuhl- bzw. Urinabgang zu rechnen, was auf ein Überlaufen der Rectumampulle zurückzuführen war. Wir führten eine anale Druckmessung durch: Der anale Sphincter erschien kräftig; Völlegefühl, Warnungsperiode und Diskriminationsvermögen waren intakt. Ein gelegentliches Schmieren konnte durch eine Irritation der Rectumampulle aufgrund des Urins erklärt werden.

ILEUMBLASE

Von den 13 Kindern mit einer Ileumblase ist es uns gelungen, bei 10 einen aktuellen Status zu erheben.

Es handelte sich hierbei um 7 Knaben und 3 Mädchen.

Der älteste Patient war 27 Jahre alt und der jüngste 7 Jahre.

Tabelle 37

ALTER	PATIENTEN
27 Jahre	2
24 Jahre	1
21 Jahre	1
16 Jahre	1
13 Jahre	1
10 Jahre	2
8 Jahre	1
7 Jahre	1

Bei 8 Patienten fanden wir anamnestisch keine Besonderheiten. Patient 3 mußte regelmäßig zur Dialyse gehen und litt zudem noch an einem Hypertonus und einer Anämie.

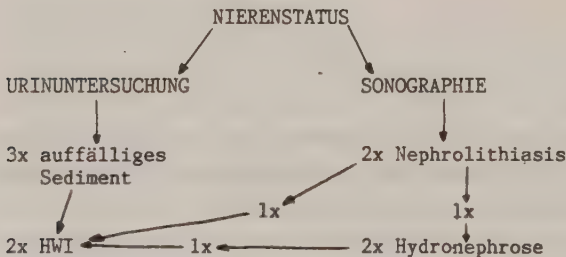
Patient 2 gab an, 3-4 mal im Jahr schwere Harnwegsinfekte zu haben, die mit kolikartigen Schmerzen in beiden Nierenlager einhergingen. Außerdem bestand bei ihm eine ausgeprägte Resistenz gegenüber mehrerer Antibiotika.

Zusammen mit Patient 1 gehörte er zu den ältesten Patienten unserer Nachuntersuchungsreihe. Bei beiden erschienen uns die Langzeitergebnisse als sehr erfreulich:

Seit dem Anlegen einer Ileumblase hatte sich beider Befinden stark gebessert. Patient 1 fühlte sich wohl, trieb Sport und hatte schon 2-3 Jahre seinen Hausarzt nicht mehr konsultieren müssen. Außer gelegentlicher Harnwegsinfekte hatte auch Patient 2 keine besonderen Beschwerden. Er war verheiratet und führte ein völlig normales Leben.

Bezüglich der oberen Harnwege fanden wir folgende Ergebnisse:
Bei 2 Patienten (Pat. 2, 4) stellten wir sonographisch den Verdacht auf Nephrolithiasis. Eine dieser Patienten (Pat. 4) zeigte zusätzlich noch Stauungszeichen an ihrer Solitärniere. Auch bei Patient 5 fanden wir eine einseitige mäßige Kali- bzw. Ureterektasie.

Bei der Untersuchung des Katheterurins fanden wir bei 2 Patienten eine signifikante Keimzahl (Pat. 4, 6). Außerdem fanden wir noch bei 3 Patienten viele Leukozyten im Sediment (Pat. 7, 8, 9), bei 2 Patienten Erythrozyten (Pat. 8, 9), bei einem weiteren massenhaft Epithelien (Pat. 7) und bei Patient 9 noch zusätzlich Mucin. Eventuell konnten die Epithelzellen und die Erythrozyten auf die Katheterisierung zurückzuführen sein.



Als Besonderheiten fiel folgendes auf:

Bei Patient 5 bestand offenbar eine Fistel zwischen Urethra und Darm. Er gab an, daß sich bei Diarrhoen Stuhl aus der Urethra entleerte.

Bei Patient 9 wurde recto-manometrisch eine völlige anale Kontinenz sichergestellt. Es wurde eine Rückverlagerung der Ileumblase in den Darm erwogen.

Tabelle 38

BLASENEXSTROPHIE (Nachuntersuchungen - 1983)

PATIENT	GEBURTS-DATUM	ANAMNESE	EB	E-LTTE	URIN	NIERENSONO/IVP
1. S.T. ♂	24.10.56	Patient fühlt sich wohl, treibt Sport, hat Harnwegs seit 2-3 Jahren nicht mehr konsultiert	-	-	-	-
2. K.A. ♂	17.10.56	keine besonderen Beschwerden 3-4x/J. HMs mit kolikartigen Schmerzen im Nierenlager, Resistenz auf mehrere Antibiotika, Erektion, Ejakulation normal Patient ist verheiratet	o.B.	o.B.	o.B.	V.a. Konkrement links mittlere + untere Kelchgruppe, re. großes solitäres Konkrement
3. S.G. ♂	7.11.59	Patient geht seit Dezember 79 3x/Woche zur Dialyse, renaler Hypertonus	Anämie	-	-	-
4. S.F. ♀	16.05.62	keine besonderen Beschwerden gelegentliche HMs mit Flankenschmerzen + Fieber	o.B.	o.B.	10 ⁶ E. Coli	rechte Solidäre komplex vergrößert, deutliche Steigung + 2 Konkumente
5. K.C. ♂	13.09.67	keine besonderen Beschwerden keine HMs, bei Diarrhoe gelegentlich Stuhlentleerung über Urethra, Erektion + Ejakulation möglich	o.B.	o.B.	o.B.	rechts: mäßige Nierensteine + Ureterektomie
6. F.T. ♂	8.08.70	keine besonderen Beschwerden	o.B.	o.B.	Proteus	unauffällig
7. S.S. ♀	21.01.73	keine besonderen Beschwerden	o.B.	o.B.	330 Leuko, massenhaft Epithelien	unauffällig
8. L.M. ♀	29.07.73	keine besonderen Beschwerden	o.B.	CI ⁻	20 Leuko, 10 Erye	unauffällig
9. P.K. ♂	16.05.75	keine besonderen Beschwerden Rectumcarcinom: völlige Konstanz, evtl. Rückverlagerung in Tum	o.B.	o.B.	4 Erye, 30 Leuko, Macin	unauffällig
10. S.A. ♂	22.07.76	keine besonderen Beschwerden: 9/82 Fistelrevision prox. Urethra, Perileakdrainage	o.B.	o.B.	o.B.	unauffällig

RECTUMBLASE

Auch bei unserer einzigen Patientin mit einer Rectumblase konnten wir Anfang des Jahres 1983 einen aktuellen Status erheben.

Bei der 17-jährigen Patientin bot sich ein erfreuliches Bild. Sie hatte keine besonderen Beschwerden. Seit der letzten Vorstellung in unserer Klinik hatte sie lediglich im Narbenbereich an der Bauchwand kleine rezidivierende Abszesse. Die Rectumblase funktionierte einwandfrei. Eine leichte

Serum-Kalium-Erhöhung konnte festgestellt werden.
Bezüglich der Kontinenz klagte die Patientin über eine leichte Streßinkontinenz.

COLON-CONDUIT

Bei einem unserer Kinder mit einem mißglückten Primärverschluß wurde im Juni 1982 in einer anderen Klinik ein Colon-Conduit angelegt.

Bei der Untersuchung des 4-jährigen Knaben im Frühjahr 83 ergab sich ein erfreuliches Bild: Von seiten des Conduits ergaben sich keine Besonderheiten, kein Restharn und auch kein Reflux in die Ureteren.

Bei der Urinuntersuchung fand man eine signifikante Anzahl von Proteus-Keimen.

Der Knabe war auch stuhlkontinent, so daß eine baldige Rückverlagerung des Colon-Conduits in den Darm erwogen wurde.

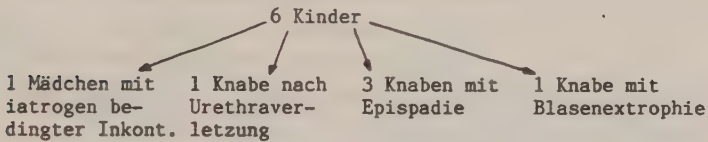
Tabelle 39

BLASENEXITROPHIE (Nachuntersuchungen - 1983)

PATIENT	GEBURTS-DATUM	ANAMNESE	BB	E-LYTE	URIN	NIERENSONO/IVP	KONTINENZ
URETEROSIGMOIDOSTOMIE							
1. S.C. ♀	2.03.72	keine besonderen Beschwerden v.a. rectovaginale Fistel schilfige Proktitis im Bereich d. Ureteransastomosen	o.B.	o.B.	o.B.	linkes Ausgüßstein untere Keischuppe, rechts mehre- re Konkrementa, bds. Hydronephrose	geht mehrmals/Tg. auf Toilette zur Stuhl- + Urinentleerung schmiert gelegentlich, Manometrie: Völlegefühl, Warnungsperiode + Diskriminationsvermögen intakt, Irritation d. Sphincters durch Urin
RECTUMBLASE							
1. R.C. ♀	6.12.66	keine besonderen Beschwerden rezidivierende Abszesse im Narbenbereich Bauch	o.B.	K ⁺ ernied.	o.B.	unauffällig	leichte Streßinkontinenz
COLON - CONDUIT							
1. B.S. ♂	24.07.79	gutes Funktionieren d. Conduits	o.B.	o.B.	Proteus	unauffällig	stuhlkontinent

9. ERGEBNISSE BEI DER FREIEN MUSKELTRANSPLANTATION NACH
GIERUP/HAKELIUS AN DER KINDERCHIRURGISCHEN KLINIK DER
UNIVERSITÄT MÜNCHEN

Seit 1981 ist diese Form der Kontinenzplastik bei 6 unserer
inkontinenten Patienten vorgenommen worden.



Von dem Knaben, bei dem die Harninkontinenz auf eine Urethra-
verletzung bei einem Autounfall zurückzuführen war, lagen zum Zeit-
punkt der Zusammenstellung dieser Ergebnisse noch keine Angaben
über den Erfolg der 'Freien Muskeltransplantation' vor.

Das Mädchen hatte als Grundkrankheit ein adrenogenitales Syndrom.
Nach einer Vaginalauspflanzung waren Narbenzüge entstanden, die
eine Motilitätsstörung an der hinteren Harnröhre bewirkt haben.
Dadurch lag ein inkompetenter Blasenhalverschluss vor.

Vor der kontinenzverbessernden Operation war die Patientin unge-
fähr 3-4 Stunden tagsüber trocken, nachts wies sie ein ständiges
Harntröpfeln auf. Manometrisch fand man bei ihr eine leicht ver-
minderte Blasenkapazität, einen erhöhten Ruhedruck und eine er-
höhte Compliance.

Bei der letzten Untersuchung (2 Jahre postoperativ) fanden wir
ein ausgezeichnetes Kontinenzergebnis: Die Patientin war völlig
trocken und auch die Blasenkapazität hatte sich weiter verbessert.
Sie verfügte zudem über eine willkürliche Harnkontrolle.

Etwas schlechter fielen die Ergebnisse bei den Patienten aus,
bei denen die Harninkontinenz auf eine Fehlbildung im Bereich der
Urethra bzw. Blase zurückzuführen war.

Bei dem ältesten Knaben mit einer Epispadie (Pat. 2) wurde die
'Freie Muskeltransplantation' 1981 vorgenommen. Bei ihm lag
eine Epispadie Grad 3 vor.

Praeoperativ stellte man tagsüber ein ständiges Harntröpfeln fest.
Nachts war er trocken. Manometrisch fand man einen geschwächten

Sphincter externus , eine normale Compliance und eine Blasenkapazität von 100 ml.

Bei der letzten Untersuchung (2 Jahre postoperativ) fanden wir ebenfalls ein ausgezeichnetes Ergebnis: Der Patient war völlig trocken und hatte seine Blasenkapazität auf das Dreifache (300 ml) erhöhen können. Bei der Manometrie befanden sich alle Parameter im Normbereich. Allerdings war die Erlangung der Harnkontinenz schrittweise erfolgt und hatte insgesamt 2 Jahre gedauert.

Auch bei den anderen beiden Knaben mit einer Epispadie Grad 2 erfolgte die Kontinenzverbesserung langsam nach und nach. Sie wurden 1981 und 1982 operiert. Patient 3 litt praeoperativ tags und nachts unter ständigem Harntröpfeln. Man fand eine Insuffizienz des Blasentrigonums und eine abgeschwächte Sphincter-externus-Funktion. Manometrisch fand man ein erniedrigtes vesico-urethrales Druckprofil.

Bei einer Untersuchung ein halbes Jahr postoperativ fanden wir eine geringe Besserung der Kontinenz. Der Knabe konnte Trockenperioden von 2-3 Stunden verzeichnen und war nachts völlig kontinent. Das vesico-urethrale Druckprofil hatte sich gering gesteigert, jedoch lag die Blasenkapazität mit 130 ml deutlich unter der Norm.

Patient 4 war praeoperativ tags und nachts inkontinent. Seine Blasenkapazität lag bei 100 ml und man fand eine partielle Funktionseinschränkung des Sphincter externus. Ein Jahr nach der Kontinenzplastik fand man eine deutliche Besserung des Kontinenzverhaltens. Er berichtete über gelegentliches Harntröpfeln zwischen den Mictionen. Seine Blasenkapazität hatte sich auf 200 ml erhöht. Manometrisch fiel eine verzögerte Anstiegszeit beim Uroflow auf.

1983 wurde wurde die 'Freie Muskeltransplantation' auch bei einem Knaben mit einer primär verschlossenen Blasenextrophie durchgeführt. Praeoperativ war er vollständig inkontinent. Er hatte eine Auslaufblase mit einem Volumen von 20 ml.

Bei einer Untersuchung, allerdings schon 3 Monate postoperativ, fand man keine Besserung der Kontinenz. Es bestand weiterhin eine Auslaufblase mit einem Volumen von 50 ml. Der Grund für den Mißerfolg der Kontinenzplastik lag darin, "daß durch die starke

Symphysendehiszenz von 6 cm der transplantierte Muskel keine Schlingenwirkung mehr hat und die Urethra nur nach ventral anhebt, anstatt sie zu komprimieren.

Tabelle 40

ERGEBNISSE BEI DER FREIEN MUSKELTRANSPLANTATION (1983)

PATIENT	ERKRANKUNG	KONTINENZ PRAE-OP	OP-JAHR	KONTINENZ POST-OP	BEMERKUNGEN
1. M.C. 9 x 4.11.68	ACS: iatrogen bedingte Inkont.	Trockenintervall 3-4 Std., nachts Harntröpfeln, Blasenkapazität 160 ml, Ruhedruck und Compliance erhöht, inkontinenter Blasenhal- terschluss	1981	völlig trocken, Blasenkapazität 200 ml (8 ml/g), Ruhedruck 4 ml/g, Harndrang bei 110 ml (7,5 ml/g) v-u Druckprofil 9-10 ml/g, Uroflow 10 ml/sec., Anstiegzeit 1 sec., willkürlich steuerbar, Gesamtflow 25 sec., kein Reachen	Inkontinenz durch OP be- dingt (Vaginausplatzung) Hochliegendes d. hinteren Ureters durch Herbenzüge ausgezeichnetes Ergebnis
2. S.R. o ^e x 23.01.69	Epididie III ^o	tage Harntröpfeln, nachts trocken Blasenkapazität 100 ml, normale Compliance, Sphincter externus schwach	1981	völlig trocken, Blasenkapazität 300 ml (12-14 ml/g), Ruhedruck 8 ml/g, Harndrang bei 200 ml (10 ml/g), v-u Druckprofil 21 ml/g Uroflow 26ml/sec., Anstiegzeit 1 sec., Gesamtflow 10 sec., will- kürlich steuerbar, kein Reachen	ausgezeichnetes Ergebnis (aber erst 2 Jahre post- operativ)
3. W.S. o ^e x 8.03.72	Epididie II ^o	tage und nachts Harntröpfeln Insuffizienz des Blasenrings aus abgeschwächte Sphincter-externus- Funktion	1982	tage 2-3 Std. trocken, nachts völlig Blasenkapazität 130 ml (11 ml/g) Ruhedruck 5 ml/g, Harndrang bei 100 ml (10ml/g), v-u Druckprofil 8 ml/g, Uroflow 3-4 ml/sec., An- stiegzeit 3 sec., Gesamtflow 14 sec., kein Reachen	geringe Besserung der Kontinenz
4. K.M. o ^e x 12.11.72	Epididie II ^o	Inkontinenz diurna et nocturna Blasenkapazität 100 ml, partielle Funktionsbeschränkung d. Sph. ext.	1981	gelegentliches Tröpfeln zwischen den Micturion, Blasenkapazität 260 ml (12ml/g), Ruhedruck 7 ml/g, Harndrang bei 80 ml (8 ml/g), v-u Druckprofil 18 ml/g, Uroflow 22 ml/sec., Anstiegzeit 11 sec., kein Reachen	deutliche Besserung der Kontinenz
5. W.M. o ^e x 20.9.76	Blasenatrophie	völlige Inkontinenz, Auslaufblase Blasenkapazität 20 ml	1984	immer noch Auslaufblase, Blasen- kapazität 50 ml, Ruhedruck 4 ml/g v-u Druckprofil 7 ml/g, kein Flow, partielle Detrusorinkontraktionen von 5 ml/g	keine Besserung d. Kont. wegen der Symphyse- stase von 6 cm kann der transpl. Muskel Urethra nur nach ventral anheben, aber nicht komprimieren

10. DISKUSSION

Wenn man sich mit der aktuellen Literatur zu den Themen 'Epispadie' und 'Blasenextrophie' beschäftigt und auch unsere eigenen Ergebnisse betrachtet, muß man erkennen, daß es bis heute zur Behandlung kein Operationsverfahren gibt, das eine optimale Lösung bietet.

10.1. EPISPADIE

Bei dieser Form der Spaltbildung steht als großes, operativ selten zu bewältigendes Problem die Harninkontinenz im Vordergrund. In der Literatur variieren die Erfolge von Autor zu Autor, was im wesentlichen von der Auswahl der Patienten abhängt. Nach Klauber und Williams (1974) (58) spielt dabei die Blasenkapazität eine ausschlaggebende Rolle.

Johnston (1979) (50) führt den Erfolg bei der Kontinenz-erlangung auf die Qualität des Gewebes zurück, das zur Rekonstruktion des Blasenhalsses verwendet werden kann. Er ist der Ansicht, daß bei einem völlig inkontinenten Kind (z.B. mit einer Epispadie Grad 2 oder 3) meistens eine besonders dünnwandige Blase vorliegt und es an Muskelgewebe am Blasen Hals fehlt, so daß z.B. eine Kontinenz-plastik nach Young-Dees nur schwer durchführbar ist.

Zudem soll nach Köllermann (1971) (59) auch noch das Fassungsvermögen der Blase verringert sein, was ebenfalls negative Auswirkungen auf eine Kontinenz-erlangung hat.

Für Stauffer (1982) (108) steht die Fehlbildung des Sphincter internus dabei im Vordergrund. Bei einer Epispadie Grad 2 und 3 soll er nur an der Ventralseite voll ausgebildet sein; so daß er auch nach einem Verschuß der Urethra bzw. des Blasenhalsses eine eingeschränkte Funktionsfähigkeit aufweist.

Unter Berücksichtigung dieser Aspekte muß man die Ergebnisse bei den Blasenhalssplastiken (Young-Dees, Leadbetter, Tanagho-Smith) kritisch betrachten. Alle Verfahren verringern das Kaliber des Blasenausganges. Dadurch kann es schon möglich werden, eine gewisse Urinmenge über längere Zeit zurückzuhalten, bevor der intravesicale Druck den Auslaßwiderstand überschreitet. Allerdings bergen diese Verfahren auch die Gefahr in sich, daß der Blasen-

hals zu eng wird und der intravesicale Druck so stark ansteigt, daß ein vesico-ureteraler Reflux mit allen seinen negativen Folgen gefördert wird. Nach Ambrose (1974) (5) findet man bei 90% der Kinder mit einer Epispadie sowieso schon abnorm in das Trigonum einmündende Ureteren.

Außerdem ist es auch wichtig zu bedenken, daß infolge der muskulären Minderwertigkeit der Harnblase die physiologische Kontraktionsfähigkeit des gesamten Organs während des Mictionsvorganges vermindert ist und so eine Restharnbildung entstehen kann (s.S. 19ff). Man müßte demnach bei den sogenannten kontinenten Patienten, bei denen eine Blasenhaloplastik durchgeführt worden ist, in stärkerem Maße Schädigungen an den oberen Harnwegen erwarten.

Wenn man die Ergebnisse in der Literatur überprüft (s.S. 39ff), findet man diese Hypothese nicht bestätigt. Allerdings handelt es sich bei den Veränderungen am oberen Harntrakt um Spätkomplikationen und bei allen Operateuren (Tab. 2) ist die Beobachtungszeit zu kurz, um eine exakte Beurteilung zu erlauben. Nur Culp (1973) (23) fand unter seinen 46 Patienten mit einer Epispadie bei 4 postoperativ einen vesico-ureteralen Reflux und bei 2 Stauungszeichen an den Nieren.

Auch unter unseren Patienten fanden wir einen Knaben, bei dem eine Blasenausgangsplastik nach Tangho-Smith vorgenommen worden war, der einen vesico-ureteralen Reflux aufwies (Tab. 18). Bei weiteren 2 Knaben war eine Blasenhaloplastik nach Young vorgenommen worden. Sie zeigten keine Veränderungen an den oberen Harnwegen.

Gegenüber den heute gebräuchlichen Blasenhaloplastiken besitzt für uns die Kontinenzplastik nach Gierup/Hakelius entscheidende Vorteile:

Einmal wird durch den Schlingeneffekt des transplantierten Muskels der Verschuß des Blasenausgangs unterstützt. Bei einer erfolgreichen Transplantation der Muskelschlinge kann diese auch eine dynamische Funktion übernehmen. Dadurch, daß eine Reinnervation vom Beckenboden aus erfolgt, besitzt die Schlinge einen ähnlichen basalen Tonus wie das *Diaphragma pelvis* und unterstützt den urethralen Widerstand soweit, daß die Patienten während der Füllungsphase der Harnblase und bei normaler körperlicher Tätigkeit kontinent sind.

Ebenso wie das Diaphragma pelvis kann das Transplantat auch erschlaffen und somit bei der Miction mitwirken.

Hier erfolgt also nicht nur eine verstärkte Abdichtung des Blasenhalbes, sondern es wird versucht, die Kontinenz durch eine willkürliche 'Sphincter'-Kontrolle zu erreichen.

Offenbar hängt aber auch der Erfolg dieses kontinenzverbessernden Verfahrens von der Qualität der Blase ab. So konnten wir bei unserer Patientenreihe, bei denen eine 'Freie Muskeltransplantation' durchgeführt worden war, z.B. einen besseren und schnelleren Erfolg bei der Patientin verzeichnen, deren Inkontinenz iatrogen (durch postoperativ entstandene Narbenzüge an der Urethra-Hinterwand) bedingt war und die eine völlig normale Blase hatte, als bei unseren Kindern mit einer Epispadie bzw. Blasenextrophie (Tab. 40).

Nach Johnston (1979) (50) ist es überhaupt schwierig, die Kontinenz-Ergebnisse nach einer Epispadie-Korrektur zu bewerten, weil einmal der sofortige Erfolg sehr selten ist, und wenn er sich überhaupt einstellt, dann geschieht das stufenweise oder phasenhaft innerhalb von Monaten oder Jahren.

Kramer und Kelalis (1982) (60) konnten vor allem bei ihren männlichen Patienten eine sprunghafte Besserung der Kontinenz während der Pubertät beobachten. Sie führten das auf den günstigen Einfluß der wachsenden Prostata zurück.

Dieser Erfahrung können wir uns auch anschließen: Bei 2 unserer männlichen Patienten beobachteten wir während der Pubertät eine wesentliche Besserung der Harnkontinenz. Ein Knabe erreichte so ohne operative Maßnahmen eine normale Harnkontrolle (Tab. 18, Pat. 6). Bei einem anderen war eine 'Freie Muskeltransplantation' vorgenommen worden und es zeigte sich anfänglich nur eine leichte Besserung des Kontinenzverhaltens. 3 Jahre später (im Alter von 15 Jahren) war der Knabe völlig trocken und verfügte über eine normale Mictionsfähigkeit (Tab. 40, Pat. 2).

Als zweites wichtiges Problem bei der Epispadie-Korrektur imponiert sowohl bei anderen Operateuren als auch bei uns die Fistelbildung im Nahtbereich am Penis (Tab. 2, Tab. 18).

Als Grund dafür kommt die große Spannung, die nach dem Wundverschluß im Narbengebiet herrscht, in Frage. Johnston (1979) (50) empfiehlt zur Verringerung der Spannung im Wundgebiet, an der

Ventralseite des Penis einen longitudinalen Hautentlastungsschnitt anzulegen.

Zu diskutieren ist auch noch, inwieweit durch die irritative Wirkung des Urins eine Fistelbildung begünstigt wird. Es erscheint deshalb empfehlenswert, den Urin während der gesamten Wundheilungsphase über eine suprapubische Fistel abzuleiten.

Ein weiteres wichtiges Kriterium bei der Beurteilung des Behandlungserfolges bei der Epispadie (und bei der Blasenextrophie) ist die sexuelle Funktionsfähigkeit.

Nach Hanna und Williams (1972) (40) liegt die Hauptgefahr bei der Operation: Verletzungen der Samenblase und spätere Urethrastrikturen stehen im Vordergrund. Letztere vor allem bei Patienten, bei denen wegen persistierender Inkontinenz eine Harnableitung in den Darm vorgenommen wurde. Die Urethrastrikturen bleiben hier zunächst mangels Urinabfluß symptomlos.

Aber auch Entzündungen im Bereich des offen zutage liegenden Samenbläschens und der Testes spielen eine Rolle. Biochemische Veränderungen des Blutes, die auf evtl. Nierenschädigungen zurückzuführen sind, sollen die testikuläre Entwicklung ebenfalls negativ beeinflussen.

In der Pubertät oder wenn sich der Patient seiner Probleme bewußt wird, ist es dann meistens schon zu spät, da die Genitalien schon irreversibel geschädigt sind.

Nach Rekonstruktionen des Blasenhalses findet man oft eine retrograde Ejakulation, die auf Stenosen in diesem Bereich zurückzuführen sind. Die Ejakulation ist ein Reflex, der durch den Druck des Samens auf die Urethra hervorgerufen wird und durch das Zusammenspiel der Nn. pudendi und der Kontraktion der perinealen Muskulatur und des Sphincter internus und der Erschlaffung des Sphincter externus abläuft (Hotchkiss et al., 1957(43)).

Bei der Epispadie weisen diese Sphincteren oft keine normale Funktion auf.

Nach Eckstein (1977) (30) ist beim männlichen Patienten die Sexualfunktion nicht direkt abhängig von der totalen Rekonstruktion des Penis und der Urethra, sondern eher von der Korrektur der ventralen Chorda und der Penisaufrichtung. Die Fertilität steht

im Zusammenhang mit Schäden an den Ductuli ejaculatorii.

Johnston (1979) (50) sieht bei der Penisgradrichtung (Ablösung der Crura von den Schambeinästen) eine große Gefahr darin, daß Gefäße und Nerven verletzt werden können, wodurch später die Erektionsfähigkeit gestört werden könnte.

Bei weiblichen Patienten gibt es nach Eckstein (1977) (30) diesbezüglich nur geringe Probleme, sogar Konzeptionen sind möglich. Eventuell kann der Introitus vaginae zu eng sein und er muß kurz vor der Pubertät durch regelmäßiges Bougieren geweitet werden.

10.2. BLASENEXTROPHIE

Jeffs (1979) (48) Postulat für die Behandlung der Blasenextrophie (s.S. 50) zu erfüllen, ist bis heute noch eine sehr schwierige Aufgabe.

Wohl haben sich die Ergebnisse im Vergleich zu früher in Anbetracht der heute zur Verfügung stehenden Antibiotika oder der Fortschritte auf den Gebieten der Anästhesie und der chirurgischen Technik wesentlich gebessert, doch ist es immer noch selten, daß ein Autor eine Erfolgsrate über 50% angeben kann.

Die Todesrate bei Kindern mit einer Blasenextrophie ist zurückgegangen. Nach Macfarlane et al. (1979) (71) waren vor der Antibiotikaeinnahme 50% der Kinder nach 10 Jahren verstorben, 75% nach 20 Jahren. Wir haben unter unseren 35 Patienten mit einem maximalen Krankheitsverlauf von 30 Jahren bis heute 2 Todesfälle zu verzeichnen. In der gleichen Größenordnung rangieren die Quoten bei anderen Operateuren. Allerdings ist das auch abhängig vom verwendeten Operationsverfahren.

PRIMÄRVERSCHLUß

Das hohe Ziel, die gespaltene Blase zu verschließen, die klaffende Symphyse zu nähern und vielleicht auch noch eine akzeptable Kontinenz herzustellen, wird fast nie erreicht. Meistens können die Operateure Teilerfolge erzielen, oft aber auf Kosten der Nierenfunktion.

Um ein gutes Ergebnis beim Primärverschluß zu erzielen, müssen folgende Kriterien erfüllt sein: Die oberen Harnwege dürfen keine Veränderungen aufweisen, die Nierenfunktion muß unbeeinträchtigt

sein, es sollte ein Kontinenz von ungefähr 2 Stunden erreicht werden und der Patient sollte nicht öfter als 1-2 mal im Jahr einen Harnwegsinfekt haben.

Als unmittelbare postoperative Komplikation geben alle Autoren gehäufte Nahtdehiszenzen an (Tab. 3). Eckstein (1977) (30) beobachtete diese Frühkomplikation bei fast allen Rekonstruktionen in der Neugeborenenperiode. Aus diesem Grund führt der Operateur seine Primärverschlüsse erst im Alter von 3-6 Monaten durch. Andererseits steigt bei einem späten Verschluß der Blase die Gefahr der Schleimhautmetaplasie (Oesch & Jeffs, 1981 (86)), die ihrerseits wieder zu einer Fibrose der Blasenplatte führen kann. So können ebenso Schwierigkeiten beim Verschluß der Blasenplatte zu einem Hohlorgan entstehen. Der Detrusor zeigt dann eine entzündlich bedingte Vernarbung und es ergeben sich Probleme bei der Harnkontinenz (White & Lebowitz, 1977 (119)). Nach Sigel und Köllermann (1971) (100) bleiben nur größere und inkomplette Spaltblasen verschlossen. Aber auch die größeren heilen offenbar nur, wenn kein Harn in das Wundgebiet gelangt.

Viele Autoren (Aadalen et al. ; 1980 (1), Oesch & Jeffs, 1981 (86), Mollard, 1980 (81)) sind auch der Meinung, daß sich eine bilaterale Ileotomie im Rahmen der Blasenrekonstruktion günstig auf den Weichteilverschluß und auf das spätere Kontinenzverhalten auswirkt.

Für Jeffs (1979) (48) stellt die Osteotomie einen großen Vorteil für die spätere Urethra- und Blasenhalsfunktion dar. Manchmal soll sich nach dem Verschluß der Blase und ihrer Versenkung ein übermäßig steiler Winkel zwischen der Blase und der oberflächlich verlaufenden Urethra mit dem Blasenhals ausbilden, wenn auf eine Osteotomie verzichtet wurde. Auch die Beweglichkeit der beiden Ossa pubis gegeneinander erschwert möglicherweise die Blasenhalsrekonstruktion im Rahmen einer kontinenzverbessernden Operation. Andere Chirurgen wiederum (Retik & Bauer, 1976 (93)) vertreten die Ansicht, daß auch nach einer Osteotomie die Schambeinäste nach einer gewissen Zeit wieder auseinanderweichen, so daß keinerlei Einfluß auf die spätere Harnkontinenz bestehe.

Auch in unserer Klinik wurde in den letzten Jahren keine Ileotomie im Rahmen des Primärverschlusses durchgeführt.

Nach Sigel und Köllermann (1971) (100) ist auch die in ihrer geweblichen Struktur mangelhafte Bauchdecke ein Hindernis für eine gute Heilung der Blasennaht. Die Mm. recti klaffen auseinander und es ist offenbar schwierig, die Faszie und die Haut spannungsfrei miteinander zu vereinen. Marshall und Muecke (1970) (74) versuchen auch nicht, die Schambeine zu nähern, sondern führen zur Deckung des Bauchwanddefektes eine Plastik mit einem Schwenklappen durch.

Als Spätkomplikationen werden Harninkontinenz, gehäufte Harnwegsinfekte, vesico-ureteraler Reflux trotz Anti-Reflux-Operation, Urolithiasis und vesicocutane Fistelbildungen beschrieben (Tab. 3). Die Harninkontinenz erweist sich bei den meisten Operateuren und auch bei uns als das gravierendste Problem.

Wie schon beschrieben, besteht ein Zusammenhang zwischen der entzündlichen Degeneration der Blasenmuskulatur, der daraus resultierenden Detrusorzerstörung und der Inkontinenz. Nach Retik und Bauer (1976) (93) weisen nur 22% der verschlossenen Blasen eine ausreichende muskuläre Kontraktilität auf. Dafür sprechen auch Toguris (1978) (115) Untersuchungen an 21 kontinenten Patienten nach Primärverschluß der Blase. Er wies bei 7 dieser Patienten areflekto-rische Blasen nach.

Truss et al. (1978) (116) und Megalli und Lattimer (1973) (77) beschreiben eine Pseudokontinenz, die darin begründet ist, daß der Blasen Hals eine narbige Starre aufweist oder an der Urethra irgendwelche Strukturen für den entsprechenden Abflußwiderstand sorgen. Nach Eckstein (1977) (30) wirkt sich das sehr ungünstig auf den oberen Harntrakt aus. Durch die Druckerhöhung in der Blase kann eine Harnstauung in den Ureteren bis hinauf in das Nierenbecken entstehen. Dadurch werden chronische Harnwegsinfekte mit ihren Folgeerscheinungen und ein vesico-ureteraler Reflux gefördert.

In diesem Zusammenhang kann man das Postulat von Oesch und Jeffs (1981) (86) und Sigel und Köllermann (1971) (100) verstehen, wonach nur ausreichend große und elastische Blasenplatten für

einen Primärverschluß in Frage kommen.

Da dies oft nicht der Fall ist, haben einige Operateure schon versucht die Blasenkapazität zu erhöhen: Van der Meulen und Thomas (1978) (78) raten zu einer Dehnung der Blase, was man durch Längsincisionen in den Blasenmuskel verstärken kann. Williams und Keeton (1973) (122) und Arap et al. (1980) (7) vergrößern die Blase mit Hilfe eines Colon-Patches. Lima et al. (1981) (69) verwenden dazu Dura mater und formen damit ein neues Blasendach. Retik und Bauer (1976) (93) haben auch noch ein spontanes Wachstum der Blase beobachtet, wenn ein Primärverschluß erfolgreich war.

Beim Primärverschluß werden zur Kontinenzverbesserung die gleichen Methoden wie bei der Epispadie angewendet. Die Ergebnisse sind aus den vorher angegebenen Gründen im allgemeinen wesentlich schlechter als bei der Epispadie (Tab. 3).

Wir haben bei einem unserer Patienten die 'Freie Muskeltransplantation' versucht, was sich als ein vollkommener Fehlschlag erwiesen hat. Durch die starke Symphysendiastase von 6 cm konnte der transplantierte Muskel die Urethra nur nach ventral anheben, aber nicht komprimieren.

Über den Ursprung des vesico-ureteralen Refluxes sind sich die verschiedenen Autoren nicht einig: Manche sehen den Grund darin, daß die Ureteren einen abnormen Verlauf haben, d.h. dadurch daß der Douglas-Raum vergrößert und vertieft ist, werden die Ureteren in ihrem Verlauf durch das Becken nach unten zu den Seiten hin verzogen. Somit münden sie etwas unterhalb und seitlich der normalen Orificia in die Blase ein (Jeffs, 1979 (48)).

Andere Autoren schieben den Reflux auf funktionsuntüchtige Orificia (Truss et al., 1978 (116)). Andere wiederum diskutieren einen kongenitalen Defekt an der Blasenmuskulatur und dadurch eine ungenügende Ostienfunktion (Megalli & Lattimer, 1973 (77)). Dafür spräche die hohe Rezidivrate auch nach einer Anti-Reflux-Operation. Nach Gregoir (1979) (39) gibt es bei der Blasenextrophie gar keinen angeborenen vesico-ureteralen-Reflux. Er meint, daß der Reflux nur dadurch entstehe, daß im Rahmen des Primärverschlusses die Blasenwand beschädigt werde.

HARNABLEITUNGEN IN DEN DARM

Während beim Primärverschuß das Problem der Harnkontinenz im Vordergrund steht, imponiert bei allen Harnableitungsverfahren in den Darm die Schädigung der oberen Harnwege als das Hauptproblem. Das erscheint besonders gravierend dort, wo Harn und Faeces über ein gemeinsames Reservoir ausgeschieden werden, wie bei der Ureterö- bzw. Cystosigmoidostomie.

Daneben gewinnt in der letzten Zeit die Entwicklung eines Adeno-Carcinoms des Colons nach längerem Bestehen einer solchen Harnableitung mehr und mehr an Bedeutung (Macfarlane 1979 (71)). Nach Sooriyaarachchi et al. (1977) (104) kommen solche Neoplasien z. B. bei der Ureterosigmoidostomie etwa 100 mal häufiger vor als beim Normalkollektiv. Die Pathogenese ist noch nicht völlig geklärt. Carcinogene aus dem Urin oder mechanische Irritation in der Umgebung der Ureterenmündungen werden diskutiert.

Stewart et al. (1981) (110) nehmen an, daß carcinogene Nitrosamine gebildet werden, wenn Nitrat aus dem Harn mit den körpereigenen Aminen in Anwesenheit der Darmbakterien in Kontakt kommt.

Allen Harnableitungsformen ist außerdem noch das Problem der Elektrolytstörung durch Rückresorption gemeinsam: Wir finden gehäuft eine Azotämie und eine hyperchlorämische Azidose (Remigailo et al., 1976 (91)), die durch die intestinale Resorption von Chlorid und Ammoniak entstehen. Oft besteht auch noch ein zusätzlicher Kaliummangel, hervorgerufen durch die typische Begleitdiarrhoe (Goodwin & Scardino, 1977 (38)). Durch die Azidose wird der Knochenpuffer aktiviert und es wird vermehrt Calcium ausgeschieden.

Hier liegt ein Grundstein für ein weiteres Problem bei den intestinalen Harnableitungen: die Urolithiasis. Durch den hohen Bikarbonatspiegel ist der Urin alkalisch, was ebenfalls eine Harnsteinbildung begünstigt (Delgado & Muecke, 1973 (26)). Ebenso fördert auch die Anwesenheit von Bakterien die Steinbildung. Vorwiegend handelt es dabei um Calcium-Magnesium-Ammonium-Phosphat-Steine (Dretler, 1973 (28)).

URETEROSIGMOIDOSTOMIE

Früher war die Ureterosigmoidostomie das bei der Blasenextrophie und der Epispadie mit hartnäckiger Inkontinenz am häufigsten verwendete Verfahren.

Im Laufe der Zeit hat sich gezeigt, daß postoperativ meistens sehr schwere Komplikationen auftraten. Als Hauptproblem erschien die uretero-colische Anastomose: Um einer Dehissenz in diesem Bereich vorzubeugen, entwickelte Coffey 1921 den Submucosa-Tunnel. Leider fand man dabei häufig Ureter-Obstruktionen. Grund dafür war die nippelartige Endigung des Ureters im Darmlumen. (Abb. 112).

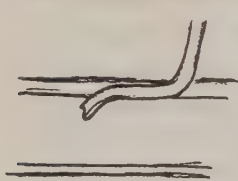


Abb. 112

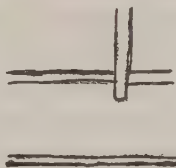


Abb. 113

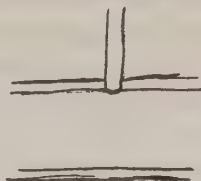


Abb. 114

Um das zu vermeiden entwickelte Nesbit 1945 die direkte Anastomose (Abb. 113) und Cordonnier die End-zu-Seit-Mucosa-zu-Mucosa-Anastomose (Abb. 114). Hierbei häuften sich dann die Refluxerscheinungen.

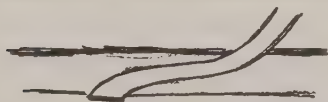


Abb. 115

1955 kombinierte Leadbetter dann den Coffey-Tunnel mit der direkten Mucosa-zu-Mucosa-Anastomose (Abb. 115) (Goodwin & Scardino, 1977 (38)).

Trotz dieser Verbesserungen

bereiteten die vorher schon beschriebenen Komplikationen so große Probleme (Tab. 4), daß eine Reihe von Chirurgen davon abkamen, dieses Verfahren weiterhin zu verwenden. Nach Macfarlane (1979) (71) sollte es die Ureterosigmoidostomie die Methode der letzten Wahl sein.

Auch in unserer Klinik wird diese Form der Harnableitung bei den Kindern mit einer Blasenextrophie seit einigen Jahren nicht mehr vorgenommen. Früher erfolgte die Ureterimplantation in das Sigma nach der Technik von Coffey.

Eine Patientin ist sogar an einem Adeno-Carcinom des Recto-Sigmoids verstorben; bei den anderen 3 Kindern, bei denen diese Form der Harnableitung noch besteht, stehen die Probleme mit dem oberen Harntrakt im Vordergrund (Tab. 25).

Nicht nur beim Primärverschluß der Blase entsteht das Problem der Inkontinenz. Wie schon beschrieben, findet man bei der Blasenextrophie oftmals auch insuffiziente anale Sphincteren (s.S. 46 ff).

Aus diesem Grund wird deutlich, daß gerade bei der gemeinsamen Kontrolle von Harn- und Faeces-Ausscheidung über den analen Sphincter das Kontinenzproblem an Bedeutung gewinnt.

So zeigte sich bei unseren Nachuntersuchungen, daß bei 3 Patienten mit einer Ureterosigmoidostomie immer noch eine mehr oder weniger ausgeprägte Inkontinenz bestand. Neben einer analen Insuffizienz wird bei uns auch noch die Tatsache diskutiert, daß durch die irritative Wirkung des Urins in der Rectumampulle die anorectalen Rezeptoren einer ständigen Reizung unterliegen, so daß es zum ständigen Abgang des Urin-Faeces-Gemischs kommt. Aufgrund der geringeren Konsistenz bedarf es sowieso auch eines gewissen Trainings, bis das Urin-Faeces-Gemisch zurückgehalten werden kann. Somit können einige Jahre verstreichen, bis einer volle anale Kontinenz erreicht ist.

CYSTOSIGMOIDOSTOMIE

Bei diesem Verfahren gibt es 3 verschiedene Möglichkeiten: Gemeinsam ist allen, daß ein Teil der Blase in einen Abschnitt des Dickdarms implantiert wird.

Boyce und Vest (1952) (12) legten zunächst eine Colostomie an. Ungefähr 2 Wochen später erfolgte dann die Anastomose zwischen dem Blasentrigonum und dem Rectum.

Maydl implantierte ebenfalls das Trigonum in den Dickdarm, und zwar an der Vorderseite der unteren Sigmawindung (Gregoir et al. 1978 (39)). Der STuhl wurde nicht über eine Colostomie abgeleitet, sondern zusammen mit dem Harn über das Rectum.

Pompino et al. (1970) (89) verwendeten das Verfahren nach Thiersch-Tuffier, wobei die gesamte Blase mit dem Dickdarm verbunden wurde.

Bis 1968 wurde diese Operationsmethode von Pompino an unserer Klinik verwendet.

Eine Übersicht über die Ergebnisse aller 3 Operationstechniken liefert Tabelle 41.

Alle diese Methoden hatten einen gemeinsamen Problempunkt: den vesico-ureteralen Reflux. Da bei den Techniken von Maydl und Thiersch-Tuffier Harn und Faeces über einen gemeinsamen Weg ausgeschieden wurden, wirkte sich der Reflux besonders ungünstig auf die oberen Harnwege aus. Es fand eine ständige Kontamination mit Darmkeimen statt.

Allerdings konnte Gregoir (1978) (39) bei seinen Patienten keinen vesico-ureteralen Reflux feststellen. Er behauptete, daß gemäß seiner histologischen Untersuchungen die uretero-vesicalen Verbindungen normal seien und schob einen Reflux auf Schädigung der Blase durch vorangegangene Operationen.

Auch Boyce und Vest (1972) (13) fanden bei ihren Patienten einen Reflux.

Ein weiteres Problem brachte die anale Kontinenz mit sich.

Boyce und Vest (1952) (12) führten die Inkontinenz einiger Patienten auf eine abnormale Erweiterung des Rectums zurück.

Gregoir (1978) (39) berichtete, daß sich das Kontinenzverhalten oft erst allmählich besserte. Am Anfang seien die meisten Patienten vor allem nachts inkontinent. In mehreren Fällen dauerte diese nächtliche Inkontinenz viele Jahre bevor sie aufhörte.

Trotz der ermutigenden Kurzzeitergebnisse von Pompino et al. (1970) (89) (Tab. 5) hat sich gezeigt, daß dieses Verfahren im Verlauf so gravierende Komplikationen an den oberen Harnwegen mit sich brachte, daß es nach 1968 zugunsten des Primärverschlusses und der Ileumblase verlassen wurde.

Bei diesem Operationsverfahren konnten wir die längsten postoperativen Verläufe beobachten. Vielleicht war das auch ein Grund dafür, daß die Ergebnisse bezüglich des oberen Harntrakts im Vergleich zu anderen Harnableitungsverfahren so schlecht ausfielen. Sogar ein Todesfall war zu beklagen und 2 Patienten wurden dialysepflichtig.

Bezüglich der Kontinenz konnten wir bei unseren Patienten Parallelen zu Gregoirs (1978) (39) Aussage finden. Bis zur vollständigen

Erlangung der analen Kontinenz vergingen in 2 Fällen bis zu 10 Jahren.

Tabelle 41

AUTOR	PATIENTEN	KOMPLIKATIONEN	NIEREN	KONTINENZ
Boyce/ Vest (1972) (13)	17	8x v-u Reflux 4x Erweiterg. d. Urin- reservoirs	1x schlechte Funktion	alle kontinent
Gregoir (1978) (39)	25	1/2 d. Pat. $Cl^{-} \uparrow + HCO_3^{-} \downarrow$	2x Steine 1x Stauung bds.	tags alle kontinent
Pompino et al. (1970) (89)	26	5x suprapub. Fisteln 5x Nahtdehisc. 7x Blasensteine 2x Spontanverschl. An. 1x vesico-vag. Fistel 1x Tod	22 Nieren Stau davon 5 schwer destruiert	18 Kontinent

ILEUMBLASE

Bei der Blasenextrophie ist die Ileumblase die Operation der Wahl nach mißlungenem Primärverschluß oder bei den Kindern, bei denen aufgrund der Beschaffenheit der Blasenplatte kein Primärverschluß der Blase möglich erscheint oder, wenn wegen eines Analprolapses bei einem anderen Harnableitungsverfahren eine anale Kontinenz nicht zu erwarten ist.

Nachteil dieses Harnableitungsverfahrens ist, daß die Kinder schon von klein an gezwungen sind, einen Urinsammelbeutel zu tragen. Die psychischen Konsequenzen für diese sonst ganz 'normalen' Kinder sind ziemlich ungünstig, da es zu Konflikten innerhalb des Kollektivs führt und auch die Bewegungsfreiheit eines Kindes massiv einschränkt. Es besteht die Möglichkeit, ein kontinentes Stoma anzulegen und zur intermittierenden Selbst-Katheterisierung zu greifen.

Neben dem Nachteil des Urinsammelbeutel gibt es noch eine Reihe von Früh- und Spätkomplikationen (Tab. 7). Dennoch bringt die sogenannte Bricker-Blase zahlreiche Vorteile mit sich, die vor allem der Erhaltung des oberen Harntraktes zugute kommen: Harn- und Faeces-

Ausscheidung sind voneinander getrennt; wenn eine gute Gefäßversorgung des Ileumsegments gewährleistet ist, verhindert die Eigenperistaltik eine Restharnbildung; zusätzlich herrscht noch ein relativ niedriger Druck im Segment, wodurch die Gefahr einer Hydronephrose verringert wird (Middleton & Hendren, 1976 (79)). Durch das Stoma kann der Urin normalerweise gut ablaufen, so daß von dieser Seite her ebenfalls die Gefahr eines Aufstaus gering ist. Die Ileumblase ist dazu geeignet, eine Verschlechterung des oberen Harntrakts aufzuhalten bzw. in manchen Fällen sogar eine Verbesserung herbeizuführen, was bei 6 von 8 unserer Kinder, die die Ileumblase als sogenannte 'ultima ratio' erhalten hatten, zutraf.

RECTUMBLASE

Auch bei der Rectumblase gibt es 3 Varianten (Bracci, 1967 (14)): Bei der Technik nach Maucloire (Paris 1895) werden die Ureteren in das Rectum implantiert und das Sigma über eine Colostomie abgeleitet.

Bei der Operation nach Gersuny (Wien 1898) wird das Blasentrigonum bzw. die Ureteren in das Rectum implantiert. Das Sigma wird heruntergezogen und ventral des Rectums in den analen Sphincterapparat 'miteingebaut'.

Die Methode nach Heitz-Boyer-Hovelacque (Paris (1912) gleicht im Prinzip der Gersuny-Operation, nur liegt das Sigma dorsal des Rectums im Sphincterapparat.

Im Gegensatz zur Ureterosigmoidostomie sollen nach dieser Operation die Elektrolytstörungen geringer sein, da das Rectum der Darmabschnitt mit der geringsten Resorptionsquote ist. Außerdem imponiert als weiterer Vorteil, daß Harn und Faeces in getrennten Reservoirs gesammelt werden. Dadurch kann man erwarten, daß die Gefahr einer ständigen Kontamination mit aufsteigenden Darmkeimen wesentlich verringert ist. Zusätzlich ist es nach Bracci (1967) (14) sogar möglich, die Miction in ihrem Rhythmus und ihrer Häufigkeit physiologischen Verhältnissen anzugleichen, wenn man nur den Rectumabschnitt in der gleichen Größe wie die Blase wählt. Nach Beobachtungen von Gdanietz (1977) (33) verursacht aber der Harnabgang durch das Rectum eine Metaplasie der Schleimhaut in

Form von Plattenepithel, woran sich submucös Bindegewebe anschließt, das locker von Rundzellen infiltriert ist. Die Muscularis mucosae ist völlig zerstört, der Plexus myentericus aber unauffällig. Da sich das negativ auf die Kontinenzsituation auswirkt, ist eine intakte Sphinkterfunktion besonders wichtig. Bracci (1967) (14) hat eine vergleichende Studie über die Ergebnisse bei den Techniken nach Mauclaire, Gersuny und Heitz-Boyer-Hovelacque veröffentlicht.

Bei der Mauclaire-Operation hat er die besten funktionellen Ergebnisse beobachtet, auch tritt früher als bei den anderen Verfahren eine Kontinenz ein.

Der Mictionsstimulus ist bei allen Verfahren gleich gut perceptierbar, manchmal wird er auch durch die Eigenperistaltik des Rectums hervorgerufen. Daraus resultieren dann tagsüber Abstände zwischen den Mictionen von 5-6 Stunden und nachts von 3-4 Stunden.

Die Perception und Diskrimination des Defäkationsstimulus soll nach Bracci (1967) (14) am besten bei der Methode nach Heitz-Boyer-Hovelacque sein. Nach der Gersuny-Operation benötigt der Patient eine längere Adaptationszeit, in 50% der Fälle wird der Stimulus als pelvip erineales Gefühl der Spannung und Fülle empfunden. Die Defäkation ist weniger komplett, bedingt durch eine verzögerte und störende Absonderung von Skybala. Das kann man auf ein mangelhaftes Erweiterungsgefühl des Sigmastumpfes zurückführen, weniger auf die Sphinkterfunktion.

In der Sigmawand gibt es offensichtlich nicht die entsprechenden Rezeptoren, die im Rectum die Defäkation auslösen.

Nach der Heitz-Boyer-Hovelacque-Operation wird der Defäkationsstimulus dadurch wahrgenommen, daß das angefüllte Sigma auf die Rectum-Ampulle drückt. Beweisend dafür ist, daß die besten Ergebnisse dabei dort erzielt werden, wo das Sigma von der Promontorium-Ebene ab entlang der hinteren Rectumwand zwischen Rectum und Os sacrum verläuft. D.h. die Rectumhinterwand ist besonders empfindlich für diese Reize.

Bei der Gersuny-Operation besteht, wenn überhaupt, nur Kontakt zur Rectumvorderwand. Da 50% der Patienten, die nach dieser Methode operiert wurden, keine Stimuli wahrnehmen, spricht das für eine

geringere Anzahl von Rezeptoren an der Rectumvorderwand.

Unsere Patientin mit einer Rectumblase zeigte sehr gute Ergebnisse bezüglich der oberen Harnwege und der Kontinenz.

Es bleibt zu prüfen, ob die Rectumblase als Alternative zu anderen Harnableitungsverfahren in den Darm verstanden werden kann.

Voraussetzung ist natürlich ein intakter und funktionstüchtiger analer Sphincterapparat.

COLON-CONDUIT

Nach Oesch und Jeffs (1981) (86), Hendren (1976) (41) und Altwein et al. (1977) (4) bietet das Colon-Conduit eine gute Alternative zur Ureterosigmoidostomie. Es bietet folgende Vorteile:

Bei kleineren Kindern geht die Ureterosigmoidostomie meistens mit einer Stuhl- und Urininkontinenz einher, die jahrelang anhalten kann. Als Grund dafür diskutiert man die Tatsache, daß es bei einem noch nicht hundertprozentig beherrschbaren analen Sphincter durch das Urin-Faeces-Gemisch zu einer Überlastung kommt und eine Kontrolle seiner Funktion so verzögert wird. Daher ist es sinnvoll, das Conduit erst dann wieder in den Darm zu implantieren, wenn eine volle Kontrolle über die Sphincteren erreicht ist.

Mit dem Colon-Conduit ist das Kind bald trocken. Es ist eine frühere Rekonstruktion des Genitales bei Knaben möglich. Außerdem wird die Zahl der Krankenhausaufenthalte geringer, da die Gefahr der aufsteigenden Harnwegsinfekte sinkt.

Bei dieser Methode hat man zudem noch den Vorteil, daß die Ureteren in ein sauberes, stuhlfreies Darmsegment implantiert werden.

Das wirkt sich günstig auf den Heilungsvorgang aus. Außerdem hat man noch eine bessere Überwachungsmöglichkeit der Ureteren-Colon-Anastomose bevor das Conduit mit dem restlichen Darm reanastomosiert wird.

Für eine exakte Beurteilung des Erfolges des Colon-Conduits bei unserem Patienten war es zum Zeitpunkt unserer Nachuntersuchungen noch zu früh.

11. ZUSAMMENFASSUNG

Im Zeitraum von 1955 bis 83 konnte an der Kinderchirurgischen Klinik der Kinderklinik der Universität München im Dr. von Haunerschen Kinderspital bei 16 Kindern mit einer Epispadie und bei 35 Kindern mit einer Blasenextrophie der Krankheitsverlauf verfolgt werden. Wir haben die verschiedenen Operationstechniken dargestellt und die Ergebnisse den entsprechenden Angaben aus der Literatur gegenübergestellt.

Anfang des Jahre 1983 ist es uns gelungen, einen Teil dieser Patienten zu einer Nachuntersuchung im Hause einzubestellen. Dabei handelte es sich um 10 Kinder mit einer Epispadie und 23 Kinder mit einer Blasenextrophie.

VERLAUF

Epispadie

Der Beobachtungszeitraum bei den 15 Knaben und einem Mädchen mit einer Epispadie erstreckte sich von 1963 bis 83.

Bei 15 Patienten mußte die Epispadie operativ korrigiert werden.

Bei 5 Knaben wurde nach dem Verfahren von Johnston vorgegangen, bei 4 weiteren bediente man sich der Technik nach Williams, bei je 2 weiteren ging man nach den Methoden von Young und Thiersch-Duplay vor, bei einem Knaben nahm man eine umgekehrte Ombredanne-Operation vor und bei dem einzigen Mädchen einen einfachen Verschluss der Urethra.

Zur Kontinenzverbesserung wurde noch bei 2 Knaben eine Blasenhaloplastik nach Young durchgeführt und bei 3 weiteren die 'Freie Muskeltransplantation' nach Gierup/Hakelius. Bei einem weiteren Knaben wurde in einer anderen Klinik noch eine Blasenhaloplastik nach Tanagho-Smith durchgeführt.

Als häufigste postoperative Komplikation konnten wir bei unseren Patienten Fistelbildungen im Nahtbereich am Penis beobachten, die insgesamt bei 10 Kindern auftraten.

An den oberen Harnwegen konnten im Verlauf in keinem Fall markante Veränderungen festgestellt werden.

Bezüglich der Harnkontinenz konnten wir folgende Ergebnisse verzeichnen: 3 Knaben waren praeoperativ schon vollkommen kontinent, da bei ihnen die Spaltbildung nur den distalen Anteil der Urethra betraf. Bei den Patienten, die sich der 'Freien Muskeltransplantation' unterzogen hatten, konnte in allen Fällen eine Besserung der Harnkontinenz beobachtet werden. Diese 3 Knaben erreichten Trockenperioden von ungefähr 2-3 Stunden. Allerdings ließ der Erfolg nach dieser Operation längere Zeit auf sich warten, in einem Fall bis zu 3 Jahren. Bei 2 dieser Knaben konnte man eine Erhöhung der Blasenkapazität auf das Doppelte bzw. das Dreifache beobachten, bei dem dritten Knaben verbesserte sich dieser Parameter nur unwesentlich.

Blasenextrophie

Im Zeitraum zwischen 1955 und 83 wurden bei den 22 Knaben und den 13 Mädchen mit einer Blasenextrophie folgende Operationen durchgeführt: 12 mal ein Primärverschluß, 13 mal eine Ileumblase, 11 mal eine Cystosigmoidostomie, 5 mal eine Ureterosigmoidostomie, 2 mal eine cutane Ureterostomie, einmal eine Rectumblase und einmal ein Colon-Conduit.

Insgesamt bei 10 dieser 35 Patienten wurde eine sekundäre Harnableitung vorgenommen, 7 mal in Form einer Ileumblase, einmal als Ureterosigmoidostomie, einmal als cutane Ureterostomie und einmal als Colon-Conduit.

4 dieser sekundären Harnableitungen mußten nach einem mißglückten Primärverschluß der Blase vorgenommen werden (2 Ileumblasen, eine Ureterosigmoidostomie, 1 Colon-Conduit).

In 3 Fällen wurde eine Cystosigmoidostomie in eine Ileumblase umgewandelt.

Von den 5 Kindern mit einer Ureterosigmoidostomie bekam eine Patientin eine Ileumblase und eine andere eine cutane Ureterostomie.

Der Knabe bei dem als primäre Operation eine cutane Ureterostomie angelegt worden war, erhielt auch später eine Ileumblase.

Am dramatischsten war der postoperative Verlauf bei den Kindern, bei denen eine Cystosigmoidostomie bzw. eine Ureterosigmoidostomie angelegt worden war: Beide Verfahren führten direkt zum Tod zweier Patientinnen.

Ein Mädchen mit einer Cystosigmoidostomie verstarb 15 Jahre nach der Operation an einer Urosepsis. Das andere Mädchen, bei dem eine Ureterosigmoidostomie angelegt worden war (die jedoch 3 Jahre später in eine cutane Ureterostomie umgewandelt wurde), starb 17 Jahre danach an einem Adeno-Carcinom des Recto-Sigmoids. 2 männliche Patienten mit einer Cystosigmoidostomie wurden im Verlauf dialysepflichtig.

Überhaupt fanden wir bei diesem Harnableitungsverfahren die schlechtesten Ergebnisse bezüglich der Veränderungen an den oberen Harnwegen, wobei die chronisch pyelonephritischen Schäden im Vordergrund standen. Wir beobachteten solche Veränderungen bei 7 der 11 Kinder mit einer Cystosigmoidostomie, 6 davon hatten noch zusätzlich Harnsteine.

Auch bei den Patienten mit einer Ureterosigmoidostomie konnten wir pyelonephritische Veränderungen an den Nieren feststellen.

Hingegen fanden wir gute Ergebnisse bezüglich des oberen Harntrakts bei den Kindern mit einem Primärverschluß, einer Rectumblase und dem Colon-Conduit.

Nach einem Primärverschluß entwickelten 4 Kinder milde Stauungszeichen. Bei 2 davon war das die Folge eines vesico-ureteralen Refluxes.

Von den 13 Kindern mit einer Ileumblase erhielten 8 dieses Harnableitungsverfahrens als sekundäre Ableitung. Bei diesen Patienten fielen uns auch häufiger progrediente Schäden an den oberen Harnwegen auf als bei den Kindern, bei denen die Ileumblase als primäre Harnableitung angelegt worden war, nämlich bei 5 Patienten.

Als weitere sehr häufige Komplikationen konnten wir beim Primärverschluß noch eine postoperative Nahtdehiszenz im Bereich der Bauchwand (7 mal) verzeichnen und bei der Ureterosigmoidostomie rezidivierende Proktitiden auf dem Boden der irritativen Wirkung des Urins in der Rectumampulle.

Während bei den Harnableitungen in den Darm die Schädigungen des oberen Harntrakts im Vordergrund standen, imponierte beim Primärverschluß die Harninkontinenz als das wichtigste Problem.

Die Ergebnisse bei unserer Patientenreihe: Nur ein Knabe, bei dem eine elektrische Beckenbodenstimulation durchgeführt worden war, erreichte zum Schluß nach schrittweiser Steigerung Trockenperioden von 1-2 Stunden. Alle anderen Patienten erlangten keine Kontinenz.

Auch bei den Harnableitungen in den Darm haben wir die anale Kontinenz beobachtet.

Sowohl bei den Patienten mit einer Ureterosigmoidostomie als auch bei denen mit einer Cystosigmoidostomie dauerte es mehrere Jahre bevor der anale Verschußmechanismus für Urin und Faeces ausreichte.

Bei den Kindern mit einer Cystosigmoidostomie erreichten 4 eine völlige anale Kontinenz; bei 2 davon dauerte das über 10 Jahre.

Weitere 2 Patienten zeigten Trockenperioden von 2-5 Stunden.

Auch bei den Patienten mit einer Ureterosigmoidostomie erfolgte die Erlangung der Kontinenz schrittweise. Bei einer Patientin war es notwendig, zur Verbesserung der Kontinenz eine Erweiterungsplastik des Rectums und eine Gracilisplastik vorzunehmen.

Alle Kinder verbesserten im Verlauf ihre Kontinenz, jedoch berichteten alle noch über gelegentliches Schmieren.

Das Mädchen mit der Rectumblase nach Heitz-Boyer-Hovelacque verzeichnete im Verlauf ebenfalls eine schrittweise Verbesserung ihrer Kontinenz. In den letzten Jahren waren nur noch gelegentliche Perioden von Streßinkontinenz zu beobachten.

NACHUNTERSUCHUNGEN

Bei den 10 Kindern mit einer Epispadie und den 23 Kindern mit einer Blasenextrophie haben wir den klinischen Status erhoben, das Blutbild, die Elektrolyte im Blut, den Urin und die Nieren mittels Sonographie oder IVP und die Kontinenzsituation untersucht.

Epispadie

Bei diesen 10 Knaben fanden wir bezüglich des kosmetischen Erfolges und des Zustandes der oberen Harnwege im allgemeinen gute Ergebnisse. Das größte Problem stellte die Harnkontinenz dar.

Insgesamt 3 Patienten waren völlig kontinent. Bei einem von ihnen war 3 Jahre vorher die 'Freie Muskeltransplantation' nach Gierup/Hakelius vorgenommen worden. Weitere 3 Knaben waren teilweise kontinent, d.h. sie hatten Trockenperioden von 2-3 Stunden und beklagten sich über gelegentliches Tröpfeln zwischen den Mictionen. Bei 2 von ihnen war ebenfalls 2 Jahre vorher eine 'Freie Muskeltransplantation' durchgeführt worden. Die übrigen Knaben waren alle inkontinent, hatten aber alle die Fähigkeit, im Strahl zu mictionieren.

Blasenextrophie

Bei den 23 Kindern mit einer Blasenextrophie, die zur Nachuntersuchung kamen, bestand bei 7 ein Primärverschluß der Blase, bei 3 eine Cystosigmoidostomie, bei 10 eine Ileumblase und bei je einem eine Rectumblase und ein Colon-Conduit und eine Ureterosigmoidostomie. Die Patienten mit einem Primärverschluß zeigten nur in 2 Fällen pathologische Befunde an den oberen Harnwegen (einmal ein einseitiger Nierenstein, einmal ein vesico-ureteraler Reflux). Allerdings fanden wir bei 5 Kindern einen positiven bakteriologischen Urinbefund. Keiner der Patienten war kontinent. Auch hier war 3 Monate vorher bei einem Knaben eine 'Freie Muskeltransplantation' durchgeführt worden, der Urinabgang erfolgte aber immer noch nach dem Auslaufprinzip.

Bei den Patienten mit der Cystosigmoidostomie standen die Probleme durch die Schädigung der oberen Harnwege im Vordergrund. Alle Patienten waren sowohl für Stuhl als auch für Urin kontinent. Bei der Patientin mit der Ureterosigmoidostomie fielen Nierenkonkremente beidseits auf. Zudem zeigte sie noch proktitische Veränderungen im Bereich der Rectumampulle, wodurch gelegentliches Schmieren zu erklären war.

Bei den Patienten mit der Ileumblase ergaben sich nur bei 4 Besonderheiten in Bezug auf die oberen Harnwege: Ein Patient war infolge eines Nierenversagens seit 1979 dialysepflichtig, bei den 3 anderen fand man im Sonogramm Stauungszeichen, wobei bei einem noch ein einseitiges Nierenkonkrement auffiel.

Bei der Patientin mit der Rectumblase und bei dem Patienten mit dem Colon-Conduit ergaben sich keine Besonderheiten.

Wie schon beschrieben, bereitet sowohl bei der Epispadie als auch beim Primärverschluß der Blasenextrophie die Harninkontinenz ein großes Problem. Es gibt zahlreiche verschiedene Operationstechniken, die zur Kontinenzverbesserung verwendet werden, doch bieten sie alle, wenn man die Literatur prüft, keine ideale Lösung beim extrophen Formenkreis.

In unserer Klinik wird nun seit 4 Jahren in diesem Rahmen die 'Freie Muskeltransplantation' nach Gierup/Hakelius durchgeführt.

Mittlerweile sind schon 6 Kinder nach diesem Verfahren operiert worden: ein Mädchen mit einer operationsbedingten Inkontinenz, ein Knabe mit einer Inkontinenz nach Urethraverletzung, 3 Knaben mit einer Epispadie und ein Knabe mit einer Blasenextrophie.

Bei 5 der Kinder konnten wir die Ergebnisse beurteilen.

Bei dem Mädchen und einem der Knaben mit der Epispadie konnte ein ausgezeichnetes Ergebnis erzielt werden. Beide waren vollständig kontinent, hatten ihre Blasenkapazität verdoppelt bzw. verdreifacht und mictionierten willkürlich ohne Restharnbildung.

Auch bei den beiden anderen Knaben mit einer Epispadie ergab sich postoperativ eine Besserung der Kontinenzsituation. Ihre Blasenkapazität hatte sich weniger stark erhöht, jedoch erfolgte auch bei ihnen die Miction willkürlich ohne Restharn. Bei beiden war ein gelegentliches Tröpfeln zwischen den Mictionen zu beobachten.

Bei dem Knaben mit der Blasenextrophie hatte sich die operative Maßnahme als völliger Fehlschlag erwiesen. Er wies immer noch eine Auslaufblase auf, allerdings hatte sich seine Blasenkapazität um 30 ml gebessert. Offensichtlich wirkte sich bei diesem Patienten die extreme Symphysendiastase ungünstig auf den Schlingeneffekt des transplantierten Muskels aus.

Es bleibt zu prüfen, ob dieses kontinenzverbessernde Verfahren als Ergänzung zu den anderen bis heute gebräuchlichen Operationsmethoden verstanden werden kann.

12. LITERATURVERZEICHNIS

1. Aadalen R.J., O'Phelan E.H., Chisholm T.C., Mc Parland F.A. Jr., Sweetser T.H. Jr.: Extrophy of the bladder: Long-term results of bilateral posterior iliac osteotomies and two-stage anatomic repair. Clin.Orthop.. 151, 193-200, (1980)
2. Abts H., Semm K.: Die Urethralesuspension nach Tauber. Med.Welt 30, 375-77, (1979)
3. Alexander S., Rowan D.: Electrical control of urinary incontinence: A clinical appraisal. Brit.J.Surg. 57, 766, (1970)
4. Altwein J.E., Jonas U., Hohenfellner R.: Long-term follow-up of children with colon-conduit diversion und ureterosigmoidostomy. J.Urol. 118, 832-36, (1977)
5. Ambrose S.S., O'Brien H.H.: Surgical embryology of the extrophy-epispadias complex. Surg.Clin.North Am. 54, 1379-90, (1974)
6. Ansell J.S.: Surgical treatment of extrophy of the bladder with emphasis on the neonatal primary closure: Personal experience with 28 consecutive cases treated at the University of Washington Hospitals from 1962-1977: Techniques and results. J.Urol. 121, 650-3, (1979)
7. Arap S., Giron A.M., de Gôes G.M.: Initial results of the complete reconstruction of bladder extrophy. Uro.Clin.North Am. 7, 477, (1980)
8. Belmann A.B., King L.R.: Permanent urinary diversion in Kelalis P.P., King L.R. (Belman A.B.): Clinical pediatric urology 1, 441, 1. Aufl., Philadelphia: W.B. Saunders (1976)
9. Berry J.L.: Postprostatectomy urinary incontinence and some experiences with the Berry Procedure. Surg.Clin.North Am. 45, 1481-94, (1965)
10. Bischoff W., Schindera F.: Epispadie ohne Blasenextrophie bei einem weiblichen Säugling. Urologe 14, 235-7, (1975)
11. Bors E., Comarr A.E.: Neurological Urology. Basel,Kärger (1971)
12. Boyce W.A., Vest S.A.: A new concept concerning treatment of extrophy of the bladder. J.Urol. 67 , 503-17, (1952)
13. Boyce W.A.: A new concept concerning treatment of extrophy of the bladder: 20 years later. J.Urol. 107, 476-89, (1972)
14. Bracci U.: The rectal bladder. Urologia Internationalis 22, 1-28, (1967)
15. Bradley W.E., Teague C.T.: Spinal cord representation of the peripheral neural pathways of the micturition reflex. J.Urol. 101, 220-23, (1969)

16. Bradley W.E., Timm G.W., Chon S.N.: A decade of experience with electronic stimulation of the micturition reflex. *Urol.Int.* 26 283-303, (1971)
17. Bredin H.C., Muecke E.C.: Surgical correction of male epispadias with total incontinence. *J.Urol.* 109, 904-8, (1973)
18. Burkholder G.V., Williams D.I.: Epispadias and incontinence: Surgical treatment of 27 children. *J.Urol.* 94, 674-9, (1965)
19. Campbell M.: *Clinical Pediatric Urology*. Philadelphia, W.B. Saunders, 261, (1951)
20. Cantwell F.V.: Operative treatment of epispadias by transplantation of the urethra. *A.Surg.* 22, 689, (1895)
21. Chisholm T.C., Mc Parland F.A.: Extrophy of the urinary bladder in Ravitch M.M., Welch K.J., Benson C.D., Aberdeen E., Randolph J.G.: *Pediatric Surgery* 2, 3. Aufl., Chicago: Year Book Medical Publishers, Inc. (1979)
22. Cohen S.J.: Ureterozystoneostomie. Eine neue Antirefluxtechnik. *Aktuelle Urologie* 6, 24, (1975)
23. Culp C.S.: Treatment of epispadias with and without urinary incontinence. *J.Urol.* 109, 120-5, (1973)
24. Culp D.A.: The histology of extrophied bladder. *J.Urol.* 91, 538-48, (1964)
25. Dees J.E.: Epispadias with incontinence in male. *Surgery.* 12, 621, (1942)
26. Delgado G.E., Muecke E.C.: Evaluation of 80 cases of ileal conduits in Children: Indications, complications and results. *J.Urol.* 109, 311-14, (1973)
27. Dieffenbach H.F.: *Die operative Chirurgie* 1, Leipzig: Brockhaus (1845)
28. Dretler S.P.: The pathogenesis of urinary tract calculi occurring after ileal conduit diversion. 1. Clinical study. 2. Conduit study. 3. Prevention. *J.Urol.* 109, 204-9, (1973)
29. Duckett J.W.: Epispadias: Symposium on pediatric urologic reconstructive surgery. *Urol.Clin.North Am.* 5, (1978)
30. Eckstein H.B.: Funktionelle Ergebnisse nach operativer Rekonstruktion von Blasenextrophie und Epispadie. *Langenbecks Arch.Chir.* 339, 439-45, (1975)
31. Elbadawi A., Schenk A.A.: A new theory of the innervation of bladder musculature. Part 3. Postganglionic synapses in uretero-vesical-urethral anatomic pathways. *J.Urol.* 105, 372-4, (1971)

32. Fischer W., Ingelman-Sundberg A.: Die operative Therapie der Harninkontinenz. Praeoperative Erfordernisse - Operationsmethoden - Nachbehandlung. Zbl.Gynäkol. 104, 916-30, (1982)
33. Gdanietz K., Schneider A., Vorpahl K: Nachuntersuchungsergebnisse bei Kindern mit Blasenextrophien. Pädiatr.Grenzgeb. 16, 161-8, (1977)
34. Gierup H.J.W., Hakelius L.: Free autogenous muscle transplantation in the treatment of urinary incontinence in children: Background, technique and preliminary results. J.Urol. 120, 223-6, (1978)
35. Gierup H.J.W.: Free autogenous muscle transplantation in urinary incontinence. Zeitschr.Kinderchir. 39, Suppl. 1, 72-3, (1984)
36. Glenister T.W.: A correlation of the normal and abnormal development of the penile urethra and of the infra-umbilical abdominal wall. ibid 30, 117, (1958)
37. Goldstein L.E., Texter J.H., Smith M.J., Koontz W.W.: Extrophic anomalies: Follow-up of 36 cases. J.Urol. 120, 738-41, (1978)
38. Goodwin W.E., Scardino P.T.: Ureterosigmoidostomy. J.Urol. 118, 169-74, (1977)
39. Gregoir W., Schulman C.C.: Extrophy of the bladder: Treatment by trigonosigmoidostomy: Long-term results. Br.J.Urol. 50, 90-4, (1978)
40. Hanna M.K., Williams D.I.: Genital function in males with vesical extrophy and epispadias. B.J.Urol. 44, 169-74, (1972)
41. Hendren W.H.: Urinary diversion and undiversion in children. Surg. Clin.North Am., 56, 425-49, (1976)
42. Hendren W.H.: Extrophy of the bladder - An alternative method of management. J.Urol. 115, 195-200, (1976)
43. Hotchkiss R.S., Fernandez-Leal J.: The nervous system as related to fertility and sterility. J.Urol. 78, 173-8, (1957)
44. Ingelman-Sundberg A.J.: Operative treatment of female urinary incontinence. Ann.Chir.et Gyn. 71, 208-20, (1982)
45. Islam M., Boyd P.F., Laughlin V.C.: Urinary incontinence. A challenge and a solution. II. Experience with a new operation: Vesiconeosphincteroplasty. J.Urol. 104, 872-3, (1970)
46. Jänig W.: Das vegetative Nervensystem in
Schmidt R.F., Thews G.: Physiologie des Menschen, 114-45, 19. Aufl.
Berlin: Springer (1977)
47. Jannek: Elektrische Blasenstimulation und Resektion der Nn. pudendi. Zeitschr.Kinderchir. 14, 437-8, (1974)

48. Jeffs R.D.: Extrophy in
Harrison J.H., Gittes R.F., Perlmutter A.D., Stamey T.A., Walsh P.C.:
Campbell's Urology 2, 4. Aufl., Philadelphia: W.B. Saunders, (1979)
49. Johnston J.H.: The genital aspects of extrophy. J.Urol. 113, 701,
(1975)
50. Johnston J.H.: Epispadias in
Harrison J.H., Gittes R.F., Perlmutter A.D., Stamey T.A., Walsh P.C.:
Campbell's Urology 2, 4. Aufl., Philadelphia: W.B. Saunders, (1979)
51. Johnston J.H.: Urinary diversion in
Williams D.I., Johnston J.H.: Pediatric Urology, 2. Aufl. London:
Butterworth Scientific, (1982)
52. Johnston J.H., Kogan S.J.: The extrophied anomalies and their surgical
reconstruction. Curr.Probl.Surg., 1-39, (1974)
53. Jonas U., Heidler H.: Physiologie und Pathophysiologie der Harnblase in
Hohenfellner R., Zingg E.J.: Urologie in Klinik und Praxis 1, 1. Aufl.,
New York: Thieme, (1982)
54. Jonas U., Tanagho E.A.: Studies on vesicourethral reflexes. I. Urethral
sphincter response to detrusor stretch. Invest.Urol. 12, 357-77,
(1975)
55. Kaufman J.J.: Treatment of post-prostatectomy urinary incontinence
using a silicone gel prosthesis. B.J.Urol.45, 646-53, (1973)
56. King L.R., Wendel R.M.: A new application for transvaginal plication
in the treatment of girls with total urinary incontinence due to
epispadias or hypospadias. J.Urol. 102, 778-82, (1969)
57. Kisev S.V.: Surgery for male urinary incontinence in
Glenn J.F.: Urologic Surgery, 2. Aufl., Hagerstown: Harper & Row, :
(1975)
58. Klauber G.T., Williams D.I.: Epispadias with incontinence. J.Urol.
111 , 110-3, (1974)
59. Köllermann M.W.: Epispadie in
Sigel A.: Lehrbuch der Kinderurologie, 1. Aufl. Stuttgart: Thieme,
(1971)
60. Kramer S.A., Kelalis P.P.: Assessment of urinary continence in epi-
spadias: Review of 94 Patients. J. Urol.128, 290-3, (1982)
61. Langman J.: Medizinische Embryologie. 5.Aufl., Stuttgart: Thieme,
(1977)
62. Lippes J.: Structure and function of the internal vesical sphincter.
J.Urol. 80, 341, (1958)

63. Lapidès J., Diokno A.C.: Urine transport, storage and micturition in Lapidès J.: Fundamentals of Urology. 1. Aufl., Philadelphia: W.B. Saunders, (1976)
64. Lattimer J.K., Smith M.M.V.: The management of bladder extrophy. Surg.Gynecol.Obstet. 123, 1015, (1966)
65. Lattimer J.K., Smith M. J.V.: Extrophy closure: A follow-up on 70 cases. J.Urol. 95, 356-9, (1966)
66. Leadbetter G.W.: Surgical correction of total urinary incontinence. J.Urol. 91, 261-6, (1964)
67. Lepor H., Jeffs R.D.: Primary bladder closure and bladder neck reconstruction in classical bladder extrophy. J.Urol. 130, 1142-5, (1983)
68. Light J.K., Scott F.B.: Treatment of the epispadias-extrophy-complex with the AS 792 artificial urinary sphincter. J.Urol. 129, 738-40, (1983)
69. Lima S.V., Norões J.A., Carnevalheira F., de Mendonça P.P.: Bladder extrophy. Primary reconstruction with human dura mater. Br.J.Urol. 53, 119-24, (1981)
70. Litvak A.S., Mc Roberts J.W.: A modified Pereyra procedure for urinary stress incontinence. J.Urol. 112, 89-91, (1974)
71. Macfarlane M.T., Lattimer J.K., Hensle T.W.: Improved life expectancy with extrophy of the bladder. JAMA 242, 442-4, (1979)
72. Madersbacher H.: Der künstliche Sphincter nach Scott: Indikation und Ergebnisse. Zeitschr.Kinderchir. 39, Suppl. I, 67-9, (1984)
73. Marshal V.F., Marchetti A.A., Krantz K.E.: The correction of stress incontinence by simple vesicourethral suspension. Surg.Gynecol.Obstet. 88, 509-18, (1949)
74. Marshal V.F., Muecke E.C.: Functional closure of typical extrophy of the bladder. J.Urol. 104, 205-12, (1970)
75. Martius G.: Gynäkologische Operationen, 1. Aufl., Stuttgart: Thieme (1980)
76. Mathisen W.: A new operation for urinary incontinence. Surg. Gynecol. Obstet. 130, 606-8, (1970)
77. Megalli M., Lattimer J.K.: Review of the management of 140 cases of extrophy of the bladder. J.Urol. 109, 246-8, (1973)
78. van der Meulen J.C., Thomas G.G.: The repair of extrophy of the bladder Br.J.Plast.Surg. 31, 244-9, (1978)
79. Middleton A.W., Hendren H.W.: Ileal conduits in children at the Massachusetts General Hospital from 1955-70. J.Urol. 115, 591-5, (1976)

80. Millin T.: Retropubic Urinary Surgery . Baltimore: The Williams & Wilkins Co., (1947)
81. Mollard P.: Bladder reconstruction in extrophy. J.Urol. 124, 525-9, (1980)
82. Morales P.A., Whitehead E.D.: Commentary on cutaneous uretero-ileostomy in Harrison G.H., Gittes R.F., Perlmutter A.D., Stamey T.A., Walsh P.C.: Campbell's Urology 2, 4. Aufl., Philadelphia: W.B. Saunders, (1979)
83. Muecke E.C., Currarino G.: Congenital widening of the pubic symphysis: Associated clinical disorders and roentgen anatomy of affected bony pelvis. A.J.Roentgenol.Radium Ther.Nucl.Med. 103, 179-85, (1968)
84. Muecke E.C.: Extrophy, epispadias and other anomalies of the Bladder in Harrison G.H., Gittes R.F., Perlmutter A.D., Stamey T.A., Walsh P.C.: Campbell's Urology 2, 4. Aufl., Philadelphia: W.B. Saunders, (1979)
85. O' Conor V.J.: Female urinary incontinence and vesicovaginal fistula in Glenn J.F.: Urologic Surgery, 2. Aufl., Hagerstown: Harper & Row, (1975)
86. Oesch I., Jeffs R.: Der zeitlich gestaffelte funktionelle Verschluss der Blasenextrophie. Zeitschr.Kinderchir. 33, 74-83, (1981)
87. Patten B.M., Barry A.: The genesis of extrophy of the bladder and epispadias. A.J.Anat. 90, 35, (1952)
88. Paul M., Kanagasuntheran R.: The congenital anomalies of the lower urinary tract. Br.J.Urol. 28, 64, (1956)
89. Pompino H.J., Singer H., Hör G.: Die Behandlung der Blasenextrophie: Früh- und Spätergebnisse der Blasen-Dickdarm-Anastomose (Zysto-Sigmoidostomie, Zysto-Rectostomie). Zeitschr.Kinderchir. 9, 85-106, (1970)
90. Raetzer D.M., Wein A.J., Jakobowitz D., Correire J.N.: Anatomic innervation of canine urinary bladder. Urology 2, 211-21, (1973)
91. Remigailo R.V., Lewis E.L., Woodarch J.R., Walton K.: Ileal conduit urinary diversion. Ten-year review. Urology 7, 343-8, (1976)
92. Retik A.B., Perlmutter A.D., Gross R.E.: Cutaneous uretero-ileostomy in children. New England J.Med. 277, 217-22, (1967)
93. Retik A.B., Bauer S.B.: Bladder and urachus in Kelalis P.P., King L.R. (Blaman A.B.): Clinical Pediatric Urology 1, 1. Aufl., Philadelphia: W.B. Saunders, (1976)
94. Sacher P., Rickham P.P., Stauffer U.G.: 10 Jahre Rekonstruktionschirurgie bei Blasenextrophie: Bestandsaufnahme und vorläufiger Bericht. Vortrag 13. Jahresversammlung der Schweizer Gesellschaft für Kinderchirurgie, Zürich, (1981)

95. Schärli A.: Mißbildungen des Anus und Rectums. 1. Aufl., Basel: Huber, (1971)
96. Schey W.L., Kandel G., Charles A.G.: Female epispadias: Report of a case and review of the literature. Clin.Pediatr.19, 212-5, (1980)
97. Schiebeler T.H.: Lehrbuch der gesamten Anatomie des Menschen. 1 Aufl., Heidelberg: Springer, ((1977)
98. Scott F.B., Bradley W.E., Timm G.W.: Treatment of urinary incontinence by an implantable prosthetic urinary sphincter. J.Urol. 112, 75-81, (1974)
99. Shapiro S.R., Lebowitz R., Colodny A.H.: Fate of 90 children with ileal conduit urinary diversion a decade later: Analysis of complication, pyelography, renal function and bacteriology. J.Urol. 114, 289-95, (1975)
100. Sigel A., Köllermann M.W.: Blasenspalte in
Sigel A.: Lehrbuch der Kinderurologie, 1. Aufl. Stuttgart: Thieme, (1971)
101. Sikora J., Lehner M., Rickham P.: Long-term results of ureterosigmoidostomy for ectopia vesicae. Progr.in Ped.Surg. 10, 225-32, (1977)
102. Small M.P.: The Rosen incontinence procedure: A new artificial urinary sphincter for the management of urinary incontinence. J.Urol. 123, 507-11, (1980)
103. Smith E.D.: Follow-up studies on ileal conduits in children. J.Ped. Surgery, 1-10, (1972)
104. Sooriyaarachchi G.S., Johnson R.O., Carbone P.P.: Neoplasms of the large bowel following ureterosigmoidostomy. Archives of Surgery, 112 1174, (1977)
105. Sotiropoulos A.: Urinary incontinence. Management with electronic stimulation of muscles of pelvic floor. Urology 6, 312, (1975)
106. Sotiropoulos A., Yeaw S., Lattimer J.K.: Management of urinary incontinence with electronic stimulation: Observations and results. J.Urol. 116, 747-50, (1976)
107. Spence H.M., Hoffman W.W., Pate V.A.: Extrophy of the bladder: Long-term results in a series of 37 cases treated by ureterosigmoidostomy. J.Urol 114, 133-7, (1975)
108. Stauffer U.G.: Epispadie in
Bettex M., Genton N., Stockman M.: Kinderchirurgie. 2. Aufl., Stuttgart: Thieme, (1982)
109. Stewart Bl.L., Belt E., Belt B.G., Goodwin D.A., Letourneau N.H.: Experience with the Berry operation for the treatment of urinary incontinence in the male. J.Urol. 91, 267-70, (1964)

110. Stewart M., Hill M.J., Pugh R.C.B., Williams J.P.: The role of N-nitrosamine in carcinogenesis at the ureterocolic anastomosis. Br.J.Urol. 53, 115, (1981)
111. Sztaba R., Kracz J.: Spätergebnisse chirurgischer Behandlung der Blasenextrophie mittels Ureterosigmoidostomie. Zentralbl.Chir. 104, 1429-33, (1979)
112. Tacciuoli M., Laurenti C., Racheli T.: Sixteen year's experience with the Heitz-Boyer-Hovelacque procedure for extrophy of the bladder. Br.J.Urol. 49, 385-90, (1977)
113. Tanagho E.A., Smith D.R.: Clinical evaluation of a surgical technique for the correction of complete urinary incontinence. J.Urol. 107, 402-11, (1972)
114. Tanagho E.A.: Male epispadias: Surgical repairs of urethropenile deformity. Br.J.Urol. 48, 127-34, (1976)
115. Toguri A.G., Chruchill B.M., Schillinger J.F.; Jeffs R.D.: Continence in case of bladder extrophy. J.Urol. 119, 538-4, (1978)
116. Truss F., Mohebbi G., Ottmann K.: Langzeitergebnisse bei unterschiedlich operativ behandelten Blasenextrophien. Urologe 17, 341-6, (1978)
117. Vochem K., Kramer H., Schreiner W.: Die Schlingenoperation nach Aldridge und ihre Bewertung mittels Zystographie. Geburtsh.u. Frauenheilk. 32, 284-9, (1972)
118. Waldeyer A., Mayet A.: Anatomie des Menschen 1, 13. Aufl. Berlin: Walter de Gruyter, (1976)
119. White P., Lebowitz R.L.: Extrophy of the bladder. Radiol.Clin.North Am. 15, 93-107, (1977)
120. Williams D.I.: Epispadias and extrophy. Proc.Roy.Soc.Med. 62, 1079-81, (1969)
121. Williams D.I., Burkholder G.V., Goodwin W.E.: Ureterosigmoidostomy: A 15 year experience. J.Urol. 101, 168-79, (1969)
122. Williams D.I., Keeton J.E.: Further progress with reconstruction of the extrophied bladder. Brit.J.Surg. 60, 203, (1973)
123. Williams D.I.: Urology in Clinical Childhood in Handbuch der Urologie, New York: Springer, (1974)
124. Williams D.I.: Epispadias. Proc.R.Soc.Med. 68, 399-401, (1975)
125. Woodburne R.T.: Structure and function of the urinary bladder. J.Urol. 84, 79, (1960)

126. Woodburne R.T.: Anatomy of the excretory tract. Urinary bladder in Lapedes J.: Fundamentals of Urology. 1. Aufl., Philadelphia: W.B. Saunders, (1976)
127. Wyburn G.M.: The development of the infra-umbilical portion of the abdominal wall with remarks on the etiology of ectopic vesica. J.Anat. 71, 201, (1937)
128. Young H.H.: An operation for the cure of incontinence associated with epispadias. J.Urol. 7, 1-32, (1922)
129. Young H.H.: Genital abnormalities, hermaphroditism and related adrenal diseases. Baltimore: Williams & Wilkins, (1937)
130. Young H.H.: Extrophy of the bladder. Surg.Gynecol.Obstet. 74, 729-37, (1942)

LEBENS LAUF

REGINE BAUMGARTNER

geboren	16. Februar 1958
in	München
Eltern	Franz Baumgartner Renate Baumgartner
1963	Umzug nach Mailand / Italien
1964 - 68	Grundschule der Deutschen Schule Mailand
1968 - 74	Gymnasium der Deutschen Schule Mailand
1974 - 77	Gymnasium in Mainz mit Abschluß Abitur
November 1977 - April 1978	Tätigkeit als Dolmetscherin und Übersetzerin für Italienisch bei Magirus-Deutz Mainz
1978 - 80	Studium der Humanmedizin an der Johannes-Gutenberg-Universität Mainz
1980 - 84	Studium der Humanmedizin an der Ludwig-Maximilians-Universität München
seit Januar 1985	Tätigkeit als Assistenzärztin beim Blutspendedienst der Landeshauptstadt München

